FACULTÉ MIXTE
DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

N° 63

Les angiomes artério-veineux du cerveau

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Marseille

LE 29 JUIN 1959

par

Jean WINNINGER
Elève Externe des Hôpitaux et de la Maternité
NÉ LE 24 JUILLET 1928
à SAVERNE (Bas-Rhin)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examinateurs de la Thèse :

Monsieur le Professeur J.-E. PAILLAS, Président
Monsieur le Professeur GASTAUT
Monsieur le Professeur CREMIEUX
Monsieur le Professeur Agrégé BONNAL
Monsieur le Professeur Agrégé LEGRÉ.

Assesseurs

IMPRIMERIE SAINT-LAMBERT
24, Rue Saint-Lambert, 24
MARSEILLE
1959

LES ANGIOMES ARTERIO-VEINEUX DU CERVEAU

Clinique Neuro-Chirurgicale
de la Faculté de Médecine de Marseille
(Professeur J. E. PAILLAS)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547027_0018

FACULTÉ MIXTE
DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

N°

Les angiomes artério-veineux du cerveau

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Marseille

LE 29 JUIN 1959

PAR

Jean WINNINGER

Elève Externe des Hôpitaux et de la Maternité

NÉ LE 24 JUILLET 1928

à SAVERNE (Bas-Rhin)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examinateurs de la Thèse — Assesseurs

Monsieur le Professeur J.-E. PAILLAS, Président
Monsieur le Professeur GASTAUT
Monsieur le Professeur CREMIEUX
Monsieur le Professeur Agrégé BONNAL
Monsieur le Professeur Agrégé LEGRÉ.

IMPRIMERIE SAINT-LAMBERT
24, Rue Saint-Lambert, 24
MARSEILLE
1959

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

PERSONNEL ENSEIGNANT

Doyen : G. MORIN
Secrétaire Principal : P. MOUCHET
Secrétaire Principal honoraire : J. COMTE.

Assesseur : J. DELPHAUT
Bibliothécaire : M^lle^ PERRIN

Professeurs honoraires :
MM. AUDIBERT, BELTRAMI, BREMOND, GABRIEL, JOYEUX, HECKENROTH, MOIROUD, MONGES, RIMATTEI, ROCHE, CHAUVIN

PROFESSEURS

Anatomie	GRISOLI
Anatomie Pathologique	GASTAUT
Bactériologie et Pathologie Générale	BRAHIC
Botanique et Cryptogamie	PELLISSIER
Cardiologie Clinique et Expérimentale	JOUVE
Chimie	DUMAZERT
Chimie Analytique	ARNOUX
Chimie Médicale	DERRIEN
Clinique Chirurgicale	CARCASSONNE
Clinique Chirurgicale	LAMY
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	SALMON
Clinique Chirurgicale Thérapeutique et Chirurgie Expérimentale	DE VERNEJOUL
Clinique de Chirurgie Thoracique	DOR
Clinique Exotique	BLANC
Clinique des Maladies du Système Nerveux	CREMIEUX
Clinique Médicale	MATTEI
Clinique Médicale	POINSO
Clinique Médicale Thérapeutique	OLMER J.
Clinique des Maladies des Voies Digestives et de la Nutrition	RECORDIER
Clinique Médicale Infantile	GIRAUD
Clinique Neuro-Chirurgicale	PAILLAS
Clinique Obstétricale et Gynécologique	CHOSSON
Clinique Ophtalmologique	JAYLE
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	APPAIX
Clinique de Stomatologie	MARONNEAUD
Clinique Urologique	N...
Endocrinologie Médicale	VAGUE
Histologie	PICARD
Hygiène et Médecine Sociale	SAUTET
Matière Médicale	BALANSARD
Médecine Expérimentale	DONNET
Médecine Légale et Médecine du Travail	MOSINGER
Parasitologie	RANQUE
Pathologie Interne	AUDIER
Pathologie Chirurgicale	N...
Pharmacologie	MERCIER F.
Pharmacie Chimique et Toxicologie	VIGNOLI
Pharmacie Galénique	DELPHAUT
Physiologie	MORIN
Physique Médicale	DUBOULOZ
Thérapeutique	PIEKI
Professeur sans chaire	KOUX
Professeur sans chaire	MOURGUE

Maîtres de Conférences Agrégés

MM. BERNARD Pierre
BOURRET
CORRIOL
CRISTAU
DEPIEDS
DESANTI
GAMBARELLI
GEVAUDAN
GREBUS
LISSITZKY
MERCIER J.
PASTOR
PAYAN
STAHL
TAMALET

Agrégés en exercice

MM. BERARD
BERNARD René
BONNAL
CHAMPEIX
CHARPIN
CHAUVIN
COMITI
DALMAS
DEVIN
FARNARIER
GERARD
LEGRE
MOUREN
ORSINI
REBOUD
SARLES
SERMENT
SIMONIN
TEMIME
TRIFAUD

Agrégés libres

MM. BERTHIER
FIGARELLA
GRANJON
HENRY
IMBERT
LAVAL
LENA
MONGES H.
OLLIVIER
OURGAUD
PAOLI
RAYBAUD

Chargé des fonctions de Maître de Conférences

Physiologie ..... M. ZWIRN

Chargé des fonctions d'Agrégé

Clinique des Maladies Nerveuses ..... M. BOUDOURESQUES
Clinique de Stomatologie ..... M. LACHARD

Agrégé chargé d'Enseignement

Dermatologie ..... M. TEMIME

Aux parents, je leur dois tout; à ma femme, à mes enfants, à mes frères et BELLES sœurs, aux miens et à mes amis. Je ne puis rédiger cette page sans élever ma pensée à la mémoire du Professeur Y. POURSINES, à la mémoire du Docteur H. LACAZE, médecin assistant de l'Hôpital St Joseph à Paris et clerrien de la Marine, il y a le malade» Monsieur le Professeur J.E. PAILLAS vous m'avez confié le travail Vous l'avez suivi pas à pas. Vous acceptez de présider le jury de cette thèse inaugurale de Médecine. Je vous remercie de votre confiance. Le premier de mes contacts dans un hôpital de Marseille a été dans votre service : LA CLINIQUE NEURO-CHIRURGICALE DE LA TIMONE. Votre accueil, la qualité de votre enseignement, au lit du malade et dans la salle de cours, l'ambiance utile de vos salles d'opérations, l'exemple de vos qualités de cœur voilà les bases de mon attachement, croyez à mon respectueux dévouement. Monsieur le Professeur GASTAUT nous sommes honorés de savoir cette thèse jugée par vous. Sachez notre admiration pour vos travaux. Monsieur le Professeur CREMIEUX je n'ai pu encore être votre élève. Vous avez accepté de siéger dans ce jury. Recevez mes respectueux remerciements. Monsieur le Professeur Agrégé BONNAL neuro-chirurgien "militant" vous m'avez fait profiter de votre enseignement, votre profonde humanité au lit du malade, le soin que vous apportez à l'acte opératoire, ont été pour moi des exemples. Vous connaissez mon admiration pour vos nombreux travaux; Au cours des années passées à votre contact les précieux conseils que vous m'avez toujours prodigués amicalement m'ont utilement guidé. Le travail vous doit beaucoup; croyez à mon attachement. Monsieur le Professeur Agrégé LEGRÉ vous me faites l'honneur de siéger dans ce jury de thèse. J'estime votre soif de recherche, votre acuité d'interprétation. Vous savez le prix que j'attache à votre jugement. Croyez à ma reconnaissance. Monsieur le Docteur R. VIGOUROUX [Neuro-chirurgien des Hôpitaux] ne pensez vous pas qu'il soit parfois difficile d'exprimer en quelques lignes un sentiment puisé de la sympathie, respectueuse bien entendu de l'enthousiasme, de l'admiration. L'apport de vos observations de malades, la lecture de vos protocoles opératoires, le soin de vos techniques et le précis de vos connaissances furent d'un précieux appui dans le travail. Je vous remercie. Croyez à mon attachement. Monsieur le Professeur LAYAN je tiens à vous remercier de vos

conseils et de la bienveillante attention que vous avez accordés à l'élaboration du chapitre d'anatomie-pathologique. Docteur Magdeleine BERARD-BADIER acceptez ma reconnaissance pour l'aide très efficace que vous m'avez apportée. Dans votre Laboratoire vous avez accepté de prendre la grande part de la réalisation du travail histologique des angiomes artério-veineux du cerveau. Veuillez trouver ici les remerciements les plus vifs. Je voudrais dire au Docteur G. SERRATRICE mes remerciements pour l'aide apportée dans la construction de ce travail. Croyez à mon dévouement. Docteur BOUBOURESQUE, Docteur LELLEGRIN croyez à ma considération. Docteur FABRE votre sympathie amicale est réconfortante, agréable. Vos connaissances et votre pratique de l'anesthésie et de la physiologie sont responsables des bons résultats opératoires de notre école. Docteur R. SEDAN tu peux croire à mon amitié dévouée. Docteur NIVELEAU DE LA BRUNIERE, l'expression de sentiments amicaux à ton égard. Je dédie également cette thèse à mes maîtres dans les Hôpitaux, chez qui je fus l'externe, ou j'ai accompli des fonctions d'interne : Monsieur le Professeur J.E. PAILLAS, Messieurs les Professeurs TEMIME BERTHIER de VERNEJOUL, monsieur le Docteur PLASSE, chirurgien-accoucheur des Hôpitaux, le Professeur CREMIEUX, à ceux qui m'ont enseigné au cours de stages et de fonctions hospitalières : Messieurs les Professeurs C. LIAN SENEQUE HARVIER FEVRE, Messieurs N. PERON, LESOBRE GOIRAND, COIGNET médecins des Hôpitaux, à ceux qui m'ont présenté aux concours : Docteur RICHELME Docteur SOUTEYRAND, au président d'honneur de l'Association des Externes des Hôpitaux, le Professeur REBOUL. A mes amis, Docteurs en Médecine, J. RENY, L. MASSAD, J. LAVIEILLE, Y. MICHEL-BECHET. Au personnel du service de Neuro-chirurgie de la TIMONE, en particulier Mademoiselle J. CASANOVA et Monsieur L. BOTTA.

LIMINAIRE

Les descriptions d'angiomes artério-veineux du cerveau sont récentes (Virchow). De nombreuses publications sont apparues à ce propos au cours des dernières années. Aucun texte définitif, mais une grande série d'études.

Ces études ne sont pas le reflet d'une mode, l'engouement passager pour un sujet passionnant. Elles sont le reflet des progrès importants de la Neuro-Chirurgie au cours des deux dernières décades, en particulier le développement de la neuro-radiologie et des techniques opératoires.

Le but principal de notre travail, et nous espérons y voir son intérêt, est d'apporter au dossier des angiomes artério-veineux du cerveau l'expérience de la clinique neuro-chirurgicale de la Faculté de Médecine de Marseille, dirigée par notre Maître, le Professeur J. E. Paillas.

*
* *

L'exposé de 70 observations d'angiomes artério-veineux du cerveau nous a paru utile. Leurs différents aspects ont été étudiés sans idée préconçue.

La première partie de notre étude traitera l'aspect anatomique (macroscopique et microscopique) de la lésion ainsi que ses caractères physio-pathologiques. L'étude histologique de ces malformations vasculaires nous permettra un essai de classification à partir de bases embryologiques amenant la description de trois groupes d'angiomes artério-veineux du cerveau.

Au cours de la deuxième partie seront groupées les diverses manifestations cliniques, électriques, angiographiques permettant le diagnostic de ce type lésionnel.

Les bases, méthodes, indications et résultats thérapeutiques seront enfin envisagés.

*
* *

HISTORIQUE

L'aspect rapidement évolutif de l'étude des angiomes artério-veineux n'incite pas à une longue dissertation historique. Souvent, au cours de nos différents paragraphes, il nous faudra rappeler l'évolutivité des faits et interprétations, et rappeler les travaux récents. « On est frappé par la multiplicité des classifications des angiomatoses cérébrales que l'on rencontre depuis Virchow jusqu'aux auteurs modernes ». Les nombreux travaux consacrés aux affections vasculaires de l'encéphale soulignent le bien-fondé de cette remarque de Géraud.

Pour un même type lésionnel diverses appellations sont retrouvées dans les nomenclatures et terminologies ; le manque d'unité des études amène la multiplicité des classifications.

• Virchow (1867) fut le premier à grouper ces lésions malformatives. Il étudie l'angiome caverneux, les télangiectasies et les angiomes racémeux, divisant ces derniers en angiomes veineux et artériels.

• Un mémoire clinique, classiquement cité, fut établi par Steinheil en 1895.

• Mais le travail le plus important fut celui de Cushing et Bailey en 1928. Ces auteurs ont distingué deux groupes : d'une part les tumeurs ou hémangioblastomes relevant de la prolifération angioblastique, d'autre part les malformations groupant les télangiectasies, les angiomes veineux, artériels ; ils distinguaient les variétés racémeuses, plexiformes, anastomotiques, artério-veineuses (« il ne semble pas que les diverses formes de ces malformations aient toujours reçu une dénomination et une place en accord avec les fait » J. E. Paillas).

• En 1930, Roussy et Oberling décrivent les angiomes du type caverneux (correspondant aux malformations de Cushing et Bailey) et les angiomes du type réticulo-endothélial ou angio-réticulomes.

• Costa (1931) oppose les malformations capillaires (ou hamartomes) aux angioblastomes. En 1932, Cornil et Mosinger

séparèrent les angiomes purs des angiomes associés à des tumeurs conjonctives de nature fibro-lipomateuse, à un tissu glial (angiogliomes) ou même à du tissu nerveux (angioneuromes). Parmi les angiomes purs ces auteurs distinguent les angiomes artériels, caverneux, capillaires, l'hémangio-endothéliome et l'angioréticulome de Roussy et Oberling.

• En 1936, Bergstrand et Tönnis offrent une nouvelle classification. Elle groupe les angiomes caverneux, racémeux (télangiectasies, maladie de Sturge-Weber, angiomes racémeux, artériels, veineux et anévrysmes artério-veineux), les angioblastomes, les angioréticulomes et les angiogliomes.

• O. A. Turner et J. W. Kernoan (1941) s'appuient sur la classification de Cushing et Bailey. Ils séparent les malformations vasculaires des néoplasmes vasculaires. Ils décrivent les télangiectasies et les angiomes veineux, artériels.

• Van Bogaert, en 1951, publie une classification des angiomes segmentaires et généralisées.

• Petit-Dutaillis, Guiot et Berdet (1953) opposent macroscopiquement les anévrysmes artério-veineux où l'abouchement à plein canal est visible, et les anévrysmes cirsoïdes. Ils distinguent plusieurs variétés histologiques selon que la distinction entre artère et veine est possible ou impossible (on peut distinguer des vaisseaux artériels et veineux et des amas vasculaires impossibles à définir, uniquement constitués par du tissu collagène).

• Pluvinage (1954) décrit les angiomes artériels, veineux, les anévrysmes artério-veineux et les tumeurs développées aux dépens des capillaires. Mais il insiste sur la difficulté de distinguer anévrysmes artériels et veineux.

• Asenjo (1954) reprend la question. Il distingue trois groupes d'affections vasculaires chirurgicales de l'encéphale. Nous reproduisons ici son tableau synoptique :

Un premier groupe comprend les lésions congénitales ou malformations :

A) Angiomatose (hamartomes, lésions expansives) :
- — anévrysmes artério-veineux : encéphalique, encéphalo-méningé, cranio-encéphalique, extra-cranien.
- — anévrysmes (angiome) racémeux (cirsoïde) artériel.
- — anévrysmes (angiome) racémeux (cirsoïde) veineux.

B) Angiose (malformations) télangiectasie :
- — maladie de Sturge-Weber-Dimitri.
- — cavernome (intracérébral).
- — anévrysme artériel congénital : sacciforme, vestigiel.
- — varices (piales) méningées, sinus pericranii (méningo-osseux).

Un deuxième groupe comprend les lésions acquises (anévrysmes athéromateux, syphilitique, anévrysme mycotique ; fistule carotido-caverneuse spontanée et traumatique, et les autres anévrysmes traumatiques).

Le troisième groupe classe les tumeurs :

— angioblastomes ou hémangioblastomes bénins et malins.

— maladie de Von Hippel-Lindau.

— méningiome angiomateux.

— angiogliome.

• En 1956, P. Masson, distingue parmi les tumeurs des vaisseaux sanguins, les hémangiomes dits génétiques qui comportent plusieurs groupes selon le degré de différenciation des vaisseaux qui les constituent : hémangiomes capillaires, cavernomes et angiomes artériels racémeux. A ce propos, cet auteur signale : « Aucun organe ne fait preuve d'une plasticité plus grande que le vaisseau sanguin. Aucun ne s'adapte plus rapidement aux circonstances. Maintes modifications normales ou pathologiques de l'organisme sont accompagnées de remaniements vasculaires. Un capillaire peut devenir veine ou artère, une veine peut s'artérialiser. Des vaisseaux peuvent régresser et disparaître, d'autres se former ».

• En 1957, Olivecrona et Ladenheim dans une monographie consacrée aux anévrysmes artério-veineux des systèmes artériels carotidiens et vertébral reprennent une classification.

Après avoir posé la définition de l'anévrysme artério-veineux (communication anormale entre vaisseaux artériels et veineux sans interposition de système capillaire), ces auteurs divisent leur classification en deux parties : étiologique et histo-pathologique.

Le groupement étiologique subdivise les angiomes artério-veineux en deux sous-groupes : le type « anomalie vasculaire » et le type « angiomateux ». Ces anomalies artério-veineuses seraient des anomalies d'abouchement artère-veine. (Reinhoff a cité un cas d'abouchement de l'artère carotide externe et de la veine jugulaire externe ; Dandez un cas de branchement de l'artère cérébrale moyenne dans un tronc veineux se drainant vers la veine sylvienne) ; quant aux anévrysmes artério-veineux angiomateux, ce sont des malformations congénitales dont les appellations ont varié au cours des dernières années. Mais alors que dans le cas des anévrysmes par anomalie « d'abouchement » la communication entre artère et veine est faite par des vaisseaux arrivés à leur développement terminal, les vaisseaux des communications des anévrysmes artério-veineux angiomateux présentent un aspect immature du point de vue histologique.

La classification histo-patologique se divise en deux groupes :

— Les anévrysmes artério-veineux caverneux (le parenchyme est absent, les vaisseaux sont superposés les uns aux autres).

— Les anévrysmes artério-veineux racémeux : ceux-ci comprenant les télangiectasies, la maladie de Sturge-Weber, les angiomes veineux racémeux, les angiomes artériels racémeux, les ané-

vrysmes artériels angiomateux. Olivecrona et Ladenheim apportent dans leur exposé peu de signification quant aux télangiectasies et la maladie de Sturge-Weber, et ils rappellent, avec Bergstrand qu'il est difficile de différencier histologiquement angiome artériel racémeux et angiome veineux racémeux ; les différences seraient de nature physiologique : on peut parler d'angiome artériel si la qualité de sang nourrissant la malformation est suffisante pour donner une coloration artérielle du sang à travers cette malformation. Ceci amène à décrire l'angiome racémeux veineux : lorsque l'apport de sang artériel est pauvre, la teinte veineuse domine. Mais cette différenciation n'est possible qu'in vivo. Pour ces auteurs, les anévrysmes artério-veineux angiomateux sont les plus communs (l'agénésie embryonnaire du système capillaire d'une artère ou d'un groupe d'artères fait que le flot artériel se déverse directement dans le système veineux par un paquet de vaisseaux sanguins anormaux, de calibre varié).

• En 1959, Dorothy S. Russel et L. J. Rubinstein distinguent parmi les malformations vasculaires cérébrales ou hamartomes des vaisseaux sanguins :

1° - Les télangiectasies,

2° - Les angiomes caverneux (cavernomes),

3° - Les malformations veineuses ou artério-veineuses.

*
* *

Ce rapide schéma historique met en valeur l'absence d'unité, et la difficulté d'une classification satisfaisante.

Nos observations se placent dans le cadre des angiomes artério-veineux cérébraux. Comment les caractérisons-nous au cours de cette étude ? J. E. Paillas, M. Bérard et G. Serratrice considèrent :

— *d'une part, l'aspect anatomo-physiologique de fistule artério-veineuse,*

— *d'autre part, les aspects histologiques : la dilatation vasculaire, l'impossibilité habituelle de distinguer la nature artérielle ou veineuse de la paroi, la prolifération non tumorale du vaisseau.*

— *enfin un caractère évolutif : accroissement progressif de ces malformations.*

Ces éléments différencient les angiomes artério-veineux du cerveau (appelés dans la littérature suivant les auteurs « angiome artériel », « Rankenangiome », « Anévrysme artério-veineux », « varice anévrysmale », « Cavernome », « Anévrysme anastomoseon », « Anévrysme cirsoïde ») des néoplasmes vasculaires (angiogliome, angioreticulome, angioblastome) et des dilatations anévrysmales non plastiques des artères (anévrysmes congénitaux ou acquis).

Nous adoptons le terme d'angiome artério-veineux au cours de notre étude.

LA LESION

I. ANATOMIE MACROSCOPIQUE

2 à 4 % des lésions intra-craniennes dans les services neuro-chirurgicaux seraient des angiomes artério-veineux.

Pour Cushing et Bailey 1,92 % ainsi que pour Clovis Vincent ; Olivecrona fait état de 3,9 % et Pluvinage (1954) parle de 5 %.

Cette variation des pourcentages semble due à l'évolution des procédés de diagnostic. Malgré la mise au point actuelle de ces procédés, il est difficile d'évaluer d'une manière absolue le pourcantage des angiomes dans le cadre des affections intra-craniennes, ces procédés de diagnostic étant employés d'une manière inégale ; c'est pourquoi nous avons renoncé à établir cette statistique, la vérification étiologique des syndromes hémorragiques, épileptiques, ophtalmologiques, céphalalgiques... n'ayant pas été faite d'une manière continue. A titre indicatif, mille quatre cents processus néo-formatifs ont été opérés par les neuro-chirurgiens de l'École Marseillaise — 64 angiomes artério-veineux sont parmi ces cas opérés.

L'étude macroscopique des angiomes du cerveau doit se faire en fonction d'éléments importants. Il semble difficile de séparer les caractères anatomiques, les caractères opératoires et angiographiques.

Comment se présente l'angiome artério-veineux en cours d'intervention ? Les comptes rendus opératoires des observations suivantes montrent différents aspects de ces lésions.

OBSERVATION N° 1. — PAN... 356 (Pr Paillas). - Le 20-3-51 : Petit volet frontal droit pour abord du chiasma, qui s'avère très difficile car les sinus frontaux sont très volumineux et l'on doit se résoudre à tailler un volet latéral. On parvient ainsi facilement sur le nerf optique droit et l'on constate : 1° une arachnoïdite rétro-chiasmatique ; 2° une carotide droite extrêmement volumineuse, deux fois plus grosse que le nerf optique auquel elle adhère ; 3° une masse angiomateuse et peut-être anévrysmale siégeant au-dessus du nerf optique gauche et dont on ne voit que le pôle antérieur. Il existe à ce niveau un petit

anévrysme, siégeant probablement sur la communicante antérieure. Dans l'impossibilité de connaître les connexions de cette malformation vasculaire, l'exérèse sera envisagée d'après les données de l'artériographie. Cette dernière ayant montré un gros angiome de la partie inféro-interne du lobe frontal gauche, une nouvelle intervention est pratiquée le 8-3-1952 : volet frontal gauche qui évite le sinus frontal. L'os est extrêmement épais et saigne peu. Le volet est agrandi à la pince gouge vers la ligne médiane et on dégage ainsi un paquet de vaisseaux qui soulève la dure-mère contre le sinus longitudinal. A l'ouverture de la dure-mère, le cortex est sillonné de petits vaisseaux. Il présente sur son bord supéro-interne des vaisseaux extrêmement dilatés, formant contre le sinus longitudinal une ampoule qui se jette à plein canal dans le sinus qui bat comme une artère. On ligature cette ampoule, on coagule de multiples vaisseaux qui attachent le cerveau à la faux ; on dégage ainsi peu à peu la face interne et on voit de nombreux vaisseaux se jetant à plein canal dans les veines du sinus. On parvient progressivement sur le corps calleux et on reconnaît plusieurs pédicules vasculaires, dont une artère particulièrement volumineuse, qui naissent de la cérébrale antérieure. On les dégage peu à peu, ce qui est particulièrement difficile en raison de multiples adhérences. On clippe une de ces artères et on ligature la plus volumineuse. On peut alors commencer à détacher un bloc formé par la malformation angiomateuse et le tissu scléreux qui l'entoure. On revient en arrière le long de la face interne et on trouve deux veines de drainage qui vont manifestement vers la veine de Galien. Ces veines, de la taille des jugulaires internes, sont ligaturées à la soie. On continue à circonscrire le bloc de tissu. On enlève finalement en totalité et en une seule pièce l'angiome. En fin d'intervention l'hémostase est très bonne et on utilise simplement une lame de gélatine dans la profondeur. Fermeture habituelle. La pièce opératoire a été photographiée. Sur sa face externe, on retrouve de façon évidente les lacis vasculaires superficiels décrits dans le protocole opératoire. Après inclusion en totalité de la pièce, la coupe macroscopique est particulièrement démonstrative, car on y reconnaît très facilement les anomalies vasculaires développées à la superficie du cortex comme en plein parenchyme.

Un autre exemple est fourni par l'observation n° 2 : angiome artério-veineux pur avec hémorragies répétées mais sans ramollissement récent ou ancien du parenchyme.

OBSERVATION N° 2. — MAN... (6.014). - Le 2-2-52 : volet frontal droit. A l'ouverture de la dure-mère, on tombe d'emblée sur d'énormes vaisseaux et en particulier on voit de façon extrêmement nette les artères se jetant à plein canal dans les veines. Vers la région inter-hémisphérique, il existe plusieurs dilatations adhérentes au sinus longitudinal ; elles sont facilement dépressibles et on remarque que le cerveau lui-même n'est pas comme il le serait sans les ganglioplégiques. Il faut noter que le courant sanguin est visible à travers les vaisseaux comme si on pouvait suivre le courant globulaire. On est obligé de lier une des dilatations ampullaires car elle communique à plein canal avec le sinus longitudinal ; on descend petit à petit ainsi dans l'espace inter-hémisphérique pour rechercher la cérébrale antérieure que l'on découvre ; elle est très volumineuse et on réussit à la lier. On dégage peu à peu tous les pédicules inférieurs et une artère qui semble être la cérébrale antérieure du côté opposé est réclinée. On incise alors le cortex de la convexité pour aller rechercher le pédicule que l'on grille peu après. On enlève le paquet angiomateux et on coupe, successivement, après clipage on ligature, tous les gros vaisseaux qui drainent l'angiome.

Le cas suivant s'est objectivé par un accident hémorragique aigu :

OBSERVATION N° 3. — BUI... 8.557 (Pr J.-E. Paillas). - Le 18-6-54 : On pratique d'abord un orifice pour ponction ventriculaire gauche, ce qui conduit à trouver du sang poisseux à 2 cm. de profondeur. On taille alors un petit volet occipito-pariétal. En utilisant le premier orifice, on atteint en avant progressivement la zone du pli courbe. A travers la dure-mère, l'hématome est visible par sa teinte bleutée et réséda. A l'ouverture de la dure-mère, on s'aperçoit qu'il est de siège sous-cortical, mais dès qu'on agrandit l'incision, le cortex éclate et tout un gros caillot s'évacue. On retire ainsi la valeur d'une mandarine de sang. Après avoir lavé la poche au sérum, on voit un vaisseau de la grosseur d'une aiguille à tricoter qui court à la face interne de la cavité, c'est-à-dire sur la paroi interne de l'hémisphère. Il est thrombosé et se termine à une extrémité par un très petit peloton vasculaire. On l'enlève entre deux clips : il est lui-même enchassé dans le cortex interne de l'hémisphère, si bien que l'on est amené à réséquer la paroi interne, vraisemblablement au niveau de la scissure calcarine. L'hémostase du cortex est alors difficile et l'on doit utiliser de la gélatine.

Le protocole opératoire de notre observation n° 4 met en évidence un foyer de ramolissement ancien avec fibro-gliose associée à la malformation.

OBSERVATION N° 4. — PAG... 4.805 (Pr J. E. Paillas). - Le 10-11-1950 : Volet temporal avec double scalp inférieur et relèvement du lambeau méningé. Immédiatement dans la portion toute antérieure de la vallée sylvienne au contact de la région externe de la petite aile, un peloton vasculaire de type angiomateux. Il siège dans le segment antérieur de T 1, d'aspect circulaire, un centimètre et demi de diamètre ; il est recouvert de haut en bas par un grosse artère : l'artère temporale. On pratique alors une électro-corticographie parallèlement et perpendiculairement à la vallée sylvienne. On aborde l'angiome en réséquant la grosse artère temporale ; puis on grille et on clippe son insertion contre les grosses veines sylviennes. On peut alors descendre perpendiculairement à la base, en taillant en profondeur dans le lobe temporal et on retrouve l'insula. Il est alors certain que toute la pointe temporale et toute la région T 1 qui recouvre l'insula est occupée par une petite formation rosée qui a l'aspect d'une gliose angiomateuse ou d'un angiome. On peut le réséquer en bloc mais la paroi qui recouvre l'artère sylvienne contient certainement encore quelques nids cellulaires de prolifération gliale ; on les grille prudemment à la diathermocoagulation.

Nous citerons un dernier exemple d'angiome monstrueux extra et intra-cranien.

OBSERVATION N° 5. — RAM... 1.099 (Pr ag. Bonnal). - Intervention le 27-8-58 : Sous A. C. F. et ganglioplégique. Ligature préalable de l'artère temporale superficielle et de l'artère occipitale externe.

Grand scalp pariéto-occipital descendant plus bas que la protubérance externe occipitale : coagulation de plexus artério-veineux très volumineux, surtout dans la région occipito-postérieure. Petit volet osseux pariéto-temporal situé en avant de la partie de l'occipital envahi par l'angiome. On enlève cette partie à la pince gouge, malgré une hémorragie importante : ouverture de la dure-mère à laquelle l'angiome cérébral adhère. Ligature du pédicule sylvien au niveau du pli courbe. Recherche du pédicule cérébral postérieur et mise d'un clip sur cette artère qui ne semble pas volumineuse, mais on n'est pas sûr que cela soit l'artère cérébrale postérieure elle-même.

Cette descente sur la cérébrale postérieure s'est effectuée par une chemmée temporale faite en arrière de la veine de Labbé. Malgré ces ligatures, l'angiome reste aussi battant et on est obligé de reculer devant la monstruosité de la malformation, la proximité de l'ampoule de Galien et les noyaux gris centraux.

Ablation de la masse de l'angiome (à la suite de multiples ligatures) qui ne semble pas en rapport direct avec l'ampoule de Galien. Cette ablation incomplète laisse subsister un paquet artério-veineux très pulsatil. Fermeture habituelle. Les pédicules de l'angiome restant doivent être choroïdiens.

L'étude anatomique macroscopique :

Elle doit porter sur différents points. Les précisions et descriptions découleront à la fois de l'aspect opératoire, de l'examen de la pièce anatomique, des caractères angiographiques.

Les dimensions sont variables depuis, si l'on peut s'exprimer ainsi, le petit pois jusque la mandarine et même plus. Ces adjectifs sont difficilement utilisables pour une systématisation et peuvent varier suivant les observations et les observateurs. Aussi avons-nous tenté de mesurer les dimensions des cas où cela nous a été possible. Et si nous avons classé les angiomes en gros, moyens, petits, la mensuration de leurs dimensions sera un apport objectif.

Nos mensurations seront d'ailleurs prises dans la plupart des cas sur les clichés artériographiques, l'affaissement de la pièce opératoire après clippage des vaisseaux afférents et efférents empêche toute objectivité. La mensuration porte sur le paquet vasculaire, négligeant la longue veine de drainage.

Les angiomes qualifiés de petits ont pour diamètre maximum la dimension de 2 cm. environ. Au-dessus, et jusqu'à 4 cm., ils rentrent dans la classe des angiomes moyens. Après quatre centimètres de diamètre maximum nous les appelerons « gros » et notre adjectif dans certains cas deviendra « énorme », « monstrueux », « géant ».

La forme générale de la lésion est variable. Les pièces anatomiques post-opératoires ou autopsiques montrent des formes limitées, petites, correspondant aux images artériographiques de petite taille. Un petit peloton de vaisseaux malformés est intercalé entre artère et veine. Le calibre de l'artère est supérieur à la normale. La veine est dilatée, et peut être artérialisée. Le peloton de vaisseaux malformés peut être simple, ou bien tortueux, enchevétré (petit nodule).

On rencontre également des formes plus importantes, avec participation d'un très grand nombre de vaisseaux malformés. Il peut exister une ou plusieurs artères afférentes, une ou plusieurs veines efférentes. L'enchevêtrement des vaisseaux malformés est le plus souvent inextricable. La forme grossière de ces malformations vasculaires est celle d'un tronc de pyramide ou de cône à grande base corticale et à petite base, plongeant dans le parenchyme, pouvant atteindre le ventricule et même faire saillie dans sa lumière. A la surface du cortex se voient des vaisseaux enchevêtrés, irréguliers, et certains peuvent avoir un calibre énorme.

Cette manière de décrire la forme générale n'est pas assez dynamique pour le neuro-chirurgien. Dans une phase diagnostic et pré-opératoire, on peut décrire les formes arrondies, ovalaires, longitudinales, ceci venant compléter l'aspect déduit de la mensuration des diamètres maxima et minima sur les clichés radiologiques. L'image peut présenter un réseau à mailles très serrées ou lâches, denses ou non. (La structure dense et serrée est de loin la plus fréquente). Les branches de draînage souvent mal visibles sur la pièce anatomique, sont visualisées à l'angiographie cérébrale. Tout au long de notre étude, nous rencontrerons cette obligation de compléter tout aspect macroscopique anatomique par l'artériographie et la phlébographie (visualisation d'ailleurs répartie dans le temps et l'espace : clichés en série, sous incidences variables).

Le siège de la malformation s'exprime par trois composantes anatomiques (pédicule artériel, topographie lobaire, position superficielle ou profonde), qu'il nous faut ici décrire d'une manière analytique, mais qui, en pratique, ne pourront être dissociées, en particulier lorsqu'il nous faudra formuler un pronostic, ou poser une indication opératoire.

Une étude de la littérature à propos de 800 cas d'angiomes artério-veineux aux dépens des systèmes carotidiens et vertébraux permet de saisir la fréquence de leur *localisation générale.*

Extra-craniens :

— Territoire de la carotide externe et des branches musculaires de l'artère vertébrale ..... 8,1 %

Intra-craniens :

— Sous tentoriels ..... 6,2 %

— Supra tentoriels ..... 85,7 %

La localisation au tronc cérébral est extrêmement rare (Pluvinage). Dans une proportion élevée de cas ces angiomes du tronc cérébral s'accompagnent d'anomalies vasculaires du fond d'œil. (Wyburn-Mason).

La disposition « droite-gauche » est la suivante :

— à droite : 45,2 % ; à gauche : 47,8 % (on ne peut tirer de conclusions particulières).

— Ligne médiane : 6,0 %.

Le siège par rapport au vaisseau afférent (artère) varie suivant la topographie de l'artère qui alimente le paquet angiomateux. Cette artère afférente prend naissance sur une des trois artères principales du cerveau : cérébrale antérieure, moyenne et postérieure. *Un fait remarquable : la malformation est située le plus souvent à la partie distale du vaisseau, ou d'une collatérale principale* (très rarement le tronc lui-même) ; ceci est sans doute dû au fait que le point de départ embryologique de l'angiome artério-veineux est situé à la jonction des artères et des veines et de deux territoires artériels voisins. L'angiome a ainsi la valeur d'un développement anarchique dans une région où la topographie artérielle terminale est mal systématisée.

Ceci explique la fréquence relative avec laquelle un angiome est alimenté par deux pédicules nourriciers venus de deux artères cérébrales différentes. L'angiome représente ainsi la malformation vasculaire distale habituelle (l'anévrysme artériel de la base représente la malformation proximale).

Le pédicule nourricier artériel peut être unique. Notre matériel comprend :

— Artère cérébrale antérieure ..... 11 cas
— Sylvienne ..... 24 cas
— Artère cérébrale postérieure ..... 6 cas
— Artère choroïdienne antérieure ..... 2 cas

— Un pédicule nourricier double ou même plus, peut être retrouvé soit aux dépens des artères cérébrales antérieures et sylvienne (8 cas), soit de la sylvienne et de la cérébrale postérieure (4 cas), de la sylvienne et de la choroïdienne antérieure (2 cas).

PEDICULES ARTERIELS	NOMBRE DE CAS
	70
Cérébrale antérieure	11
Sylvienne	24
Cérébrale postérieure	6
Choroïdienne	2
Sylvienne + Cérébrale antérieure	8
Sylvienne + Cérébrale postérieure	4
Sylvienne + Choroïdienne	2
Carotide externe + Carotide interne	2
Indéterminés	11

Une participation de la carotide externe est possible lorsque l'angiome artério-veineux existe aux dépens des carotides interne et externe. Cette forme intéresse notre étude uniquement par son aspect intra-cranien.

Le siège par rapport aux lobes cérébraux a montré dans notre matériel (figure 18, page 26) :

Lobe frontal ..... 17 cas
Zone rolandique ..... 10 cas
Lobe pariétal ..... 8 cas
Lobe temporal ..... 16 cas
Lobe occipital ..... 9 cas
Noyaux gris ..... 5 cas
Diffus ..... 4 cas

(L'un de nos cas est classé « indéterminé », c'est une découverte histologique dans la paroi d'un volumineux hématome).

Cette systématisation nous révèle une fréquence plus élevée du siège des angiomes dans la partie antérieure du cerveau (ce qui explique la fréquence des séquelles motrices post-opératoires).

Le troisième point à préciser est le suivant : *le degré de profondeur de la malformation dans le parenchyme.* Ce degré de profondeur (superficiel ou profond), dépend du siège initial de l'angiome. Il est utile à préciser et son intérêt opératoire est évident.

Nous distinguons les angiomes superficiels de la face externe et de la face interne et les angiomes profonds : noyaux gris, ventricules.

Ainsi forme et dimension, siège par rapport au pédicule artériel et veineux, topographie lobaire, degré de profondeur dans le parenchyme sont des caractères importants à préciser et leur ensemble amène le caractère général anatomique de l'angiome cérébral, ceci sous l'angle chirurgical. L'investigation angiographique joue ici un rôle de premier ordre.

*
* *

Notre étude anatomo-macroscopique serait incomplète si nous ne mentionnions pas les LÉSIONS MACROSCOPIQUES ASSOCIÉES A LA MALFORMATION ANGIOMATEUSE.

1. *Les malformations vasculaires associées* peuvent porter sur les vaisseaux afférents et efférents.

On peut rencontrer des coexistences d'angiomes et d'anévrysmes artériels, des malformations du polygone de Willis : Yates et Paine citent chez l'adulte la persistance de la veine céphalique de l'embryon.

Des angiomes artério-veineux cérébraux et rétiniens sont décrits chez un même malade (Bonnet, Dechaume et Blanc) - (notre observation n° 48).

2. *Les lésions proches de la malformation* dues à la présence même de cette malformation et au retentissement sur les tissus voisins : en particulier la souffrance du parenchyme et l'hémorragie, l'atrophie cérébrale, la lésion de la boîte cranienne. En effet, l'angiome artério-veineux se répercute sur le cerveau par sa masse : refoule, comprime ou le détruit (atrophie) et par sa présence, il modifie le tissu cérébral à son contact.

II. ASPECTS PHYSIO - PATHOLOGIQUES

En dehors des lésions histo-pathologiques dues à l'hémorragie et des réactions parenchymateuses de voisinage, l'origine d'une grande partie des manifestations cliniques est la conséquence de troubles circulatoires au niveau de l'angiome artério-veineux cérébral, à son propre voisinage et au retentissement sur l'ensemble de la circulation céphalique. Ceci est surtout vrai pour les angiomes moyens et gros, dont l'une des caractéristiques est de perturber la circulation cérébrale, à des degrés plus ou moins importants.

La circulation accélérée du liquide sanguin au cours de son passage dans certains angiomes artério-veineux volumineux, l'augmentation de la vitesse circulatoire causée par le court-circuit

artério-veineux provoquent une diminution de la circulation au niveau des régions voisines de l'angiome. Il en résulte une anoxie dans les territoires limitrophes.

L'angiome volumineux est souvent bien toléré ; et ceci malgré la circulation anormale des vaisseaux du cortex voisin.

Olivecrona et Ladenheim ont étudié la circulation théorique à travers une fistule artério-veineuse. Ils en ont déduit certaines considérations qui peuvent se rapporter à la circulation cérébrale.

D'une manière générale, la fistule est intercalée entre artère et veine, réunies à leur extrémité distale par un réseau capillaire. Lorsque la résistance périphérique de la veine en aval de la fistule est plus faible que celle de la veine en aval du réseau capillaire, alors le sang artériel est attiré de préférence vers le courant fistuleux artério-veineux. Il est donc shunté de préférence vers le courant sanguin veineux dirigé vers le cœur, diminuant ainsi la circulation capillaire. Cette hémodynamie anormale provoque des changements compensateurs dans les parois des vaisseaux, en rapport avec leur nouvelle tache. La branche artérielle nourricière pourra subir des changements dégénératifs (atrophie de la couche musculaire, parois plus fines, diminution de la quantité du tissu élastique). L'artère devient tortueuse, « veineuse ». Il est possible de retrouver des similitudes de parois entre vaisseaux afférents et efférents, dues à des caractères physio-dynamiques approchés.

En effet, la veine de drainage s'artérialise en vue de répondre à la pression accrue et au travail supplémentaire demandé.

Les conséquences sur la circulation générale ne sont pas à évoquer ici d'un point de vue théorique (hypertrophie compensatrice du cœur, changement des résistances au courant sanguin, augmentation de la vitesse circulatoire, du volume sanguin), tout ceci étant en rapport avec le débit plus ou moins grand à travers ces vaisseaux parasites que sont les fistules artério-veineuses sur le courant sanguin.

A un moindre degré, la veine efférente se dilate, afin de s'accommoder au nouveau volume sanguin ; ceci provoque un accroissement des résistances périphériques, d'où tendance à la formation de collatérales dans la région circulatoire artère - capillaire - veine shuntés par l'anévrysme artério-veineux, d'où augmentation secondaire de la résistance périphérique, nouvelle hypertrophie compensatrice du cœur, augmentation de l'ondée systolique..., à moins que la résistance périphérique des vaisseaux anormaux arrive à égaler celle des vaisseaux normaux atteignant ainsi un équilibre qui arrêtera le processus évolutif des troubles hémodynamiques et des parois qui supportent ces troubles.

La transposition de cette schématisation dans le cas de la circulation cérébrale et des angiomes du cerveau doit souffrir des modifications. En effet, le réseau capillaire n'apparaît plus de la même façon. La communication, représentée par les vaisseaux malformés, est située entre le vaisseau afférent, branché sur un système artériel et le vaisseau efférent, se drainant vers les troncs

veineux. Les branches distales de la fistule sont les branches normales de l'artère irriguant le pédicule nourricier et le tronc de la veine drainant l'ensemble de la malformation.

L'ensemble hémodynamique de l'angiome est donc constitué par l'ensemble des vaisseaux malformés, l'artère afférente et la veine efférente, cet ensemble dépendant d'un territoire artériel anatomo-physiologique (cérébrale antérieure, moyenne ou postérieure par exemple). La région circulatoire atteinte ne se limite pas uniquement à la région irriguée directement par l'artère afférente, mais à l'ensemble des autres branches liées au tronc principal.

Dans certains cas, la vitesse et le débit circulatoire augmentés à travers l'angiome amèneront une chute de pression du courant circulatoire dans les branches collatérales du tronc artériel physiologique, amenant ainsi une diminution de l'irrigation des territoires dépendant de ces collatérales, avec parfois un retentissement sur la région circulatoire du côté opposé.

Le volume total du sang déversé dans la veine efférente est fonction de la capacité de débit de la malformation vasculaire, cette capacité est fonction du calibre des vaisseaux malformés. On peut appeler le « calibre hémodynamique » de l'angiome le résultat du passage d'un débit à travers l'ensemble des vaisseaux de la fistule, ce « calibre hémodynamique » ne pouvant d'ailleurs être supérieur à celui de l'artère afférente. Quant au volume sanguin total débité dans le temps par l'angiome, il est fonction du tronc qui donne naissance à l'artère afférente, ce qui implique une notion de débit important lorsque plusieurs artères irriguent un angiome, ces artères dépendant de gros troncs nourriciers différents (cérébrale antérieure et sylvienne, par exemple).

Le sang artériel arrive au cerveau sous grande pression. La chute de pression au niveau des artères corticales est brutale, ce qui explique les pressions élevées dans les angiomes corticaux, leur artère nourricière physiologique étant souvent une branche principale du Cercle de Willis (la pression périphérique de la veine de drainage est variable suivant que le drainage est cortico-cortical ou cortico-profond). La résistance périphérique de la veine efférente est cependant faible, bien que les angiomes cérébraux soient distaux par rapport au cœur.

Souvent, le liquide sanguin est « aspiré » par l'angiome artério-veineux. Le calibre des vaisseaux malformés, vaisseaux qui se trouvent à la place d'un réseau capillaire, offrent moins de résistance à la circulation que dans les régions voisines irriguées. Cette aspiration a comme conséquence, suivant le siège et l'importance, une altération plus ou moins grande des caractères hémodynamiques de la circulation dans les régions desservies par d'autres artères. C'est dire ici l'intérêt de la ciné-angiographie dans l'étude des angiomes cérébraux. C'est d'ailleurs cette « aspiration » qui est responsable de la visualisation précoce de la lésion sur l'angiogramme et de l'injection des veines par le produit de contraste, injection dès le premier temps au cours de l'angiographie, alors que le reste du cliché visualise le temps artériel.

Ces variations dynamiques auront pour conséquences, outre les transformations anatomo-histologiques de l'angiome, la réalisation d'un processus réactionnel des tissus environnants, soumis à la variabilité progressive des vaisseaux. La réaction gliale de voisinage en est un aspect.

Un autre aspect de ces variations hémodynamiques, progressives ou non (en particulier « l'aspiration » du liquide sanguin par l'angiome artério-veineux) est la diminution circulatoire dans certaines zones ; ceci a pour conséquence la diminution de l'irrigation des tissus. Le déficit circulatoire peut être localisé ou généralisé à un hémisphère. Il peut être continu ou par à-coups. Ces à-coups, plus ou moins espacés dans le temps, sont sous la dépendance de facteurs variables : réactions vaso-motrices diverses, gêne passagère à la circulation veineuse de retour (grossesse), augmentation ou diminution de l'ondée systolique, du volume sanguin...

Le tissu cérébral est sensible à ces troubles d'irrigation. Le cerveau qui représente 2 % du poids total du corps, reçoit 17 % du volume total du sang et consume 22 % de l'oxygène total circulant et 70 % du glycogène du foie (Olivecrona).

L'oxygénation est diminuée par le fait de l'angiome : soit par inutilisation de l'oxygène, le débit circulatoire étant très augmenté, soit par diminution du volume du sang circulant associé à la diminution de sa vitesse dans les territoires shuntés par l'angiome qui se comporte comme un « parasite circulatoire ». L'étude de cette vitesse circulatoire à travers la fistule, par l' « iode marqué », a montré l'apparition très rapide de cet « iode marqué » dans la circulation veineuse. Ainsi les substances transportées par le sang artériel sont trop rapidement versées dans le système veineux ; le tissu cérébral est donc lésé de son apport circulatoire quantitatif et qualitatif.

Un dernier aspect physiopathologique est à décrire ici : les relations entre le débit sanguin et les parois des vaisseaux malformés. Est-ce expliquer ici la facilité de rupture des petits angiomes, fertiles en accidents hémorragiques ? Les gros angiomes aux parois artérialisées, hypertrophiées à partir de la tunique élastique et musculaire préexistante seraient plus aptes, jusqu'à une certaine limite bien entendu, à supporter l'augmentation de débit et les variations systoliques, mais par leurs « aspirations » du sang vers le système de drainage, ils favoriseraient les accidents ou incidents anoxiques à distance dans les territoires artériels.

III. ETUDE HISTOLOGIQUE ESSAI DE CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE BASEE SUR L'EMBRYOGENESE

Les angiomes artério-veineux du cerveau présentent des différences profondes avec les néoplasmes vasculaires proprement

dits et les dilatations anévrysmales non néoplasiques des artères (anévrysmes congénitaux ou acquis), mais ils offrent aussi plus d'une ressemblance avec ces mêmes formations, si bien qu'on serait tenté de considérer l'angiome artério-veineux comme un intermédiaire entre la tumeur et l'anévrysme. Cette position commode ne résoud pas le problème.

Notre étude histologique est établie à partir de 50 examens histologiques d'angiomes artério-veineux dont l'exérèse chirurgicale fut pratiquée. Notre essai de classification est inspiré des travaux de notre Maître, le Professeur J.-E. Paillas. Les examens histologiques ont été pratiqués, pour la plus grande partie, par le Docteur M. Bérard. Notre emprunt est immense au Docteur G. Serratrice (« Essai de classification des angiomes cérébraux).

Quatre termes sont absolument inclus dans notre définition d'angiomes artério-veineux du cerveau : origine malformative, impossibilité habituelle de préciser histologiquement la nature artérielle ou veineuse des parois, aspect anatomo-physiologique de fistule artério-veineuse, accroissement progressif. Ces deux derniers termes sont démontrés par la clinique et les constatations opératoires. Les deux premiers seront envisagés dans cette étude histologique.

Peut-on classer les angiomes cérébraux selon un type artériel ou veineux ?

Il nous faut d'abord rappeler les structures différentielles selon leur nature artérielle ou veineuse des vaisseaux cérébraux :

— La paroi artérielle est composée de trois couches :

— *l'intima*, formée par un endothélium à cellules allongées, doublée dans les gros vaisseaux par une couche conjonctive, sorte de chorion au contact de la média constitué par un réseau très lâche de fibres élastiques et de fibres collagènes ;

— *la média*, anneau musculaire lisse enserré entre deux lames élastiques unies par des réseaux élastiques ;

— *l'adventice*, condensation de fibres élastiques à prédominance longitudinale avec faisceaux collagènes longitudinaux et obliques. Cette couche, au niveau de la pie-mère, devient moins importante. Dans le parenchyme nerveux, elle est excessivement réduite et disparaît même. Le vaisseau est alors situé dans la gaine de Virchow-Robin ;

— *la paroi veineuse* présente de grandes différences : il existe trois couches, mais peu distinctes. La structure de la média est l'élément particulier : les veines cérébrales n'ont pas de fibres musculaires, ni de limitante élastique interne. Les fibres élastiques sont à l'intérieur de la média.

Par contre, le tissu conjonctif y est richement développé. La paroi veineuse est plus mince que celle des artères, la texture plus lâche. (Il nous faut rappeler l'absence de valvules au niveau des veines cérébrales).

Il semble, à la suite de ces données, qu'il soit possible d'envisager la structure des angiomes selon leur richesse relative en fibres élastiques et musculaires. Les cas que nous apportons sont des angiomes artério-veineux, soit à prédominance artérielle, soit à prédominance veineuse.

A) *ANGIOME ARTÉRIEL PUR :*

La coloration de Weigert pour les fibres élastiques nous a donné, à différentes reprises, l'aspect de malformations plus riches en vaisseaux de type artériel que dans les autres cas.

OBSERVATION N° 6. — CHA... 9.884. Les vaisseaux paraissent surtout développés dans la leptoméninge ; ils dilacèrent relativement peu le tissu cortical sous-jacent. Ils sont de grande taille, fréquemment arrondis avec des parois en général assez bien individualisées ; ils subissent cependant une transformation scléreuse ou une dégénérescence hyaline. Quelquefois, il existe une hyperplasie de l'intima. Il s'agit en majorité de vaisseaux de type artériel ; cependant, quelques formations appartiennent au système veineux. Le tissu nerveux ainsi que la leptoméninge sont le siège d'une infiltration œdémateuse avec hémorragies récentes et anciennes (pigments hémosidériques).

OBSERVATION N° 3. — BUI... 8.557. Les vaisseaux, en grand nombre, sont de gros calibre assez régulier et semblent appartenir au type « artériel » malgré la présence rare d'éléments veineux. Ils sont développés dans la leptoméninge et ne sont que très rarement visibles dans le parenchyme nerveux. Le cortex est ainsi relativement peu déchiqueté par les lacis vasculaires. Il présente, par contre, des plages hémorragiques anciennes avec dépôts pigmentaires hémosidériques et des plages de désintégration tissulaire avec processus de lipophagie.

Ainsi, la prédominance des lésions de type artériel pourrait faire classer ces cas dans un groupe d'angiomes artériels purs.

B) *LES ANGIOMES VEINEUX PURS :*

Le même procédé de distinction permet d'individualiser *les angiomes veineux purs.*

Classiquement, on décrit trois types : la varice cérébrale, l'angiome racémeux veineux et le peloton veineux.

Nous n'avons jamais rencontré, dans ce groupe disparate, de malformations veineuses pures et isolées. Tout au plus peut-on parler, à l'examen histologique, d'angiome à prédominance veineuse.

OBSERVATION N °7.—BET... Pr Paillas (V) : Les fragments de parenchyme nerveux sont profondément remaniés. Leptoméninge, cortex et substance blanche sont en effet le siège d'une malformation vasculaire particulièrement développée. Les vaisseaux sont de calibres divers. L'hypertrophie intéresse surtout des éléments de type veineux, ainsi que des capillaires. Les parois vasculaires sont anormalement riches en tissu conjonctif devenu fibreux ou transformées en substance collagène anhiste scléreuse ou en substance hyaline. Il n'est pas rare de rencontrer de petites hémorragies. A l'intérieur de la gaine de Virchow-Robin de certains vaisseaux, il existe des produits de désintégration (pigment ferrique et substance graisseuse). A proximité des lacs vasculaires, le tissu nerveux est le siège d'une cicatrice gliale astrocytaire.

Ces types à prédominance artérielle ou veineuse sont rarement rencontrés dans nos cas. La plus grande partie sont des *anévrysmes artério-veineux proprement dits.*

C) *ANGIOMES ARTERIO-VEINEUX PROPREMENT DITS :*

Nous les distinguerons et grouperons selon les manifestations anatomiques associées.

1) - PREMIER GROUPE : *angiome artério-veineux sans ramollissement associé :*

OBSERVATION N° 8. — AUB... Pr J.-E. Paillas (V) : Il existe un grand nombre de formations vasculaires de grande taille, de calibre irrégulier et de structure polymorphe. Elles dilacèrent le parenchyme nerveux en de multipies îlots. Les vaisseaux les plus gros sont de type veineux mais on rencontre davantage de vaisseaux de type artériel avec anomalies des limitantes élastiques. Des bourgeons pariétaux à l'intérieur de la lumière vasculaire sont très fréquemment observés, associés souvent à une transformation hyaline de la paroi. Entre ces deux types de vaisseaux plus ou moins nettement reconnaissables, on distingue d'autres vaisseaux malformés d'un type mal défini intermédiaire entre capillaire et gros vaisseaux. Il n'existe pas d'oblitération vasculaire complète ni de thrombose partielle. De même, absence de tout processus hémorragique et de foyer de ramollissement. Par contre, dans le parenchyme nerveux environnant, la gliose astrocytaire fibrillaire est très développée aussi bien dans le cortex que dans la substance blanche.

2) - DEUXIÈME GROUPE : *angiome artério-veineux avec ramollissement ancien :*

OBSERVATION N° 4. — PAG... 4.805 : De nombreux vaisseaux de divers calibres, de type artériel, veineux et capillaire, aux parois épaissies dans leur ensemble, hyalinisées ou surchargées de sels calciques sont visibles sur la préparation. Il n'est pas rare de rencontrer des oblitérations de la lumière. Au voisinage d'un foyer de ramollissement hémorragique ancien, il existe en grande abondance des produits de désintégration — macrophages et sidérophages — en plein parenchyme nerveux, blanc ou gris, comme à l'intérieur de la gaine de Virchow-Robin. La prolifération gliale forme une véritable cicatrice.

3) - TROISIÈME GROUPE : *angiome artério-veineux avec hémorragie associée :*

OBSERVATION N° 9. — LAP... Pr Ag. Bonnal (V) : A la périphérie du cortex et dans la leptoméninge, il existe un lacis vasculaire dont les éléments ont des parois très épaissies, les uns de calibre normal, les autres extrêmement dilatés. Les parois sont très anfractueuses avec transformation hyaline. Le cortex est par place dilacéré par l'infiltration des vaisseaux. Le tissu nerveux est le siège d'une prolifération gliale intense et de nombreuses hémorragies diapédétiques en plaques ou en manchons.

4) - QUATRIÈME GROUPE : *prolifération capillaire réactionnelle de type angioblastique.*
(Ces cas sont à la limite de la tumeur véritable).

OBSERVATION N° 10. — FER... 10186 : Le tissu cérébral est très remanié par la présence de nombreux vaisseaux de type artériel ou veineux, de structure

souvent anormale. Il existe aussi des vaisseaux de calibre inférieur à paroi souvent imprégnés de sels calcaires. Les diverses couches du cortex sont difficilement reconnaissables car on observe une intense congestion capillaire et une infiltration œdémateuse massive. Il ne s'agit pas d'un foyer de prolifération angioblastique mais d'un processus réactionnel développé au voisinage de la malformation et au voisinage d'un ramollissement parenchymateux particulièrement étendu avec hémorragie ancienne (pigments ferriques abondants). La gliose fibrillaire et protoplasmique est dense.

— *En conclusion :*

A la manière de Pluvinage, il convient de souscrire entièrement à l'opinion de Bergstrand selon lequel aucun critère histologique ne permet de différencier les angiomes artériels des angiomes veineux.

Aussi (G. Serratrice), nous constatons qu'il faut abandonner ce genre de classification histologique, laissant à l'appréciation macroscopique, lorsqu'elle est possible, le soin de différencier l'anévrysme artériel et veineux (Petit - Dutaillis).

Quels critères allons-nous utiliser pour différencier les diverses formes et servir de base à une classification ?

L'étude physio-pathologique d'une telle malformation n'est pas dénuée d'intérêt (G. Serratrice). Leur structure pariétale présente un caractère évolutif : élargissement d'origine passive, mécanique ou active, multiplication avec formation de néo-vaisseaux, prolifération revêtant parfois les caractères d'une tumeur véritable, enfin rupture.

La réaction gliale de voisinage peut aboutir, en s'exagérant, à une véritable angioglose.

Les conséquences sur le parenchyme cérébral sont doubles : soit rupture et dilacération, soit anoxie et lésions neuronales (épileptogènes).

Ceci nous fait remarquer deux aspects opposés des angiomes du cerveau : ils sont le témoin d'un arrêt de développement embryologique et le siège d'un développement excessif. L'ANGIOME EST UNE MALFORMATION PROGRESSIVE DÉVELOPPÉE SUR LA BASE D'UNE MALFORMATION EMBRYONNAIRE.

C'est à partir de l'embryogénèse que nous tenterons d'établir les divers stades depuis lesquels peuvent se développer les angiomes cérébraux, groupant ainsi nos observations dans un cadre qui nous paraît valable.

C'EST POURQUOI IL NOUS SEMBLE UTILE DE RAPPELER ICI LE DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE DE LA CIRCULATION CRANIO-ENCÉPHALIQUE (EVANS et STREETER, cités par PLUVINAGE).

DANS LES TOUS PREMIERS STADES DU DÉVELOPPEMENT, les cellules angioblastiques se différencient à partir du mésoderme. La prolifération de ces cellules forme des masses syncitiales anastomosées entre elles, dessinant des réseaux grossiers. Progressivement, le centre des cordons cellulaires pleins se liquéfie et les cellules angioblastiques deviennent les cellules endothéliales des capillaires embryonnaires. Le réseau dense s'est transformé en réseau de capillaires.

Dans un deuxième stade, ces capillaires prennent le type veineux ou artériel, non pas anatomiquement (état de paroi endothéliale), mais physiologiquement par leurs connexions. A cette période, la surface des vésicules cérébrales est recouverte de vaisseaux de gros calibre qui représentent surtout des veines et communiquent par la couche moyenne avec le lit capillaire. Les branches de l'aorte amènent le sang artériel directement dans la zone moyenne. De là, le sang circule dans le réseau capillaire et rejoint les veines superficielles.

La troisième phase voit le développement de la dure-mère et du crâne membraneux.

Ainsi commence le clivage du système vasculaire, en commençant par la région ventrale. La dure-mère commence à séparer la couche capillaire des veines superficielles. Le développement de la dure-mère commençant par la région ventrale, c'est surtout la zone communicante ventrale du plexus vasculaire dont le développement est entravé. « Les fistules artério-veineuses doivent leur naissance à la persistance d'îlots de la zone communicante, îlot situé entre le réseau capillaire et les systèmes veineux superficiels. Ainsi s'explique que la localisation la plus fréquente des angiomes artério-veineux est le domaine de la cérébrale moyenne et qu'ils plongent en coin dans la masse cérébrale, leur base tournée vers la convexité, leur sommet étroit pointant vers le ventricule » (Van Bogaert). A ce stade, le clivage vasculaire peut se faire incomplètement, ce qui expliquerait les angiomatoses qui intéressent les trois réseaux et comportent un angiome facial, dural et méningé, et les angiomes qui se localisent à un seul de ces systèmes vasculaires : superficiel, méningé ou cérébral.

Dans la quatrième phase se dessine progressivement le système vasculaire définitif. C'est un stade d'adaptation ; les vaisseaux sont reconnaissables, mais de dimension variable.

Dans la cinquième phase s'établit véritablement la distinction entre les artères et les veines (apposition des tuniques élastiques et musculaires au canal endothélial). A cette période apparaissent les couches histologiques caractéristiques des artères ou des veines.

Ainsi, nous pouvons schématiser les cinq stades de Streeter :

1° - Stade des cordons angioblastiques ;

2° - Stade des capillaires embryonnaires.

3° - Stade du réseau veineux avec possibilité de fistules artério-veineuses résiduelles.

4° - Stade de l'organisation du système vasculaire.

5° - Stade de l'individualisation des artères et des veines par apposition des tuniques élastiques et musculaires au canal endothélial.

Description d'une classification des angiomes cérébraux en 3 stades (J.-E. Paillas, M. Bérard et G. Serratrice).

Nous reprenons ici la classification publiée par G. Serratrice. Elle était basée sur 21 cas vérifiés par l'histologie.

Nous apportons au matériel de G. Serratrice 29 cas nouveaux vérifiés par l'histologie (Docteur Magdeleine Bérard), ce qui fait reposer notre classification sur 50 cas opératoires et histologiques ; l'apport de ce matériel nouveau ne change en rien la classification de J.-E. Paillas, M. Bérard et G. Serratrice. Bien au contraire, la reprise de l'étude de ces 50 observations ne fait que l'étayer.

Il est impossible de retrouver des observations histologiques dont l'origine paraisse remonter à chacune des cinq phases de Streeter que nous avons rappelées plus haut. Aussi nous a-t-il paru utile de schématiser. Nous grouperons sous le terme de Stade I tous les cas qui paraissent développés lors des deux premières phases de Streeter ; c'est-à-dire lorsqu'il existe uniquement des capillaires embryonnaires constitués par une simple lame endothéliale.

Le Stade II réunira les structures mixtes, non encore différenciées dans le sens artériel ou veineux, bien qu'ayant largement dépassé la structure capillaire. Ce stade II est assimilable aux phases 3 et 4 de Streeter.

Le Stade III distinguera nettement la structure artérielle ou veineuse de la paroi vasculaire.

Stade I :

Il est possible de classer dans ce stade les observations où l'aspect histologique principal est celui d'une malformation capillaire de type angioblastique. Nous éliminons de ce cadre les richesses capillaires, faits d'éléments vasculaires normaux, non malformés, mais détendus. En effet, dans plusieurs cas, il existe une richesse capillaire importante, résultant plus d'une réaction congestive au niveau de la malformation que de l'origine capillaire de la malformation elle-même.

C'est le cas de l'*observation* n° 10 (déjà citée). La congestion capillaire est de voisinage. De même, dans l'*observation* n° 2, il s'agit d'un processus pseudo-angioblastique « en dehors des îlots qui correspondent à la malformation artério-veineuse, on remarque un cortex extrêmement remanié par la présence de formations vasculaires de type capillaire en très grande abondance. Il s'agit d'un processus réactionnel développé à proximité de la malformation et au voisinage des plages hémorragiques ou de ramollissement ».

Cette éventualité éliminée, l'*observation* n° 14 illustre le stade I. Il existe une prolifération capillaire angioblastique. Mais des réserves sont à faire, car dans ce cas existent des proliférations artério-veineuses associées. Cette observation est à cheval sur les deux premiers stades. Nous indiquons la rareté du stade I, qui réunit d'ailleurs des lésions intriquées.

OBSERVATION N° 11. — JOS... 1.904 : Il existe une hyperplasie considérable des vaisseaux de différents calibres. Il s'agit tantôt de gros vaisseaux à parois très épaissies, scléreuses ou hyalinisées, tantôt de néo-capillaires à revêtement cellulaire dense. Le parenchyme nerveux voisin comporte une infiltration œdémateuse et des hémorragies diapédétiques récentes ou anciennes,

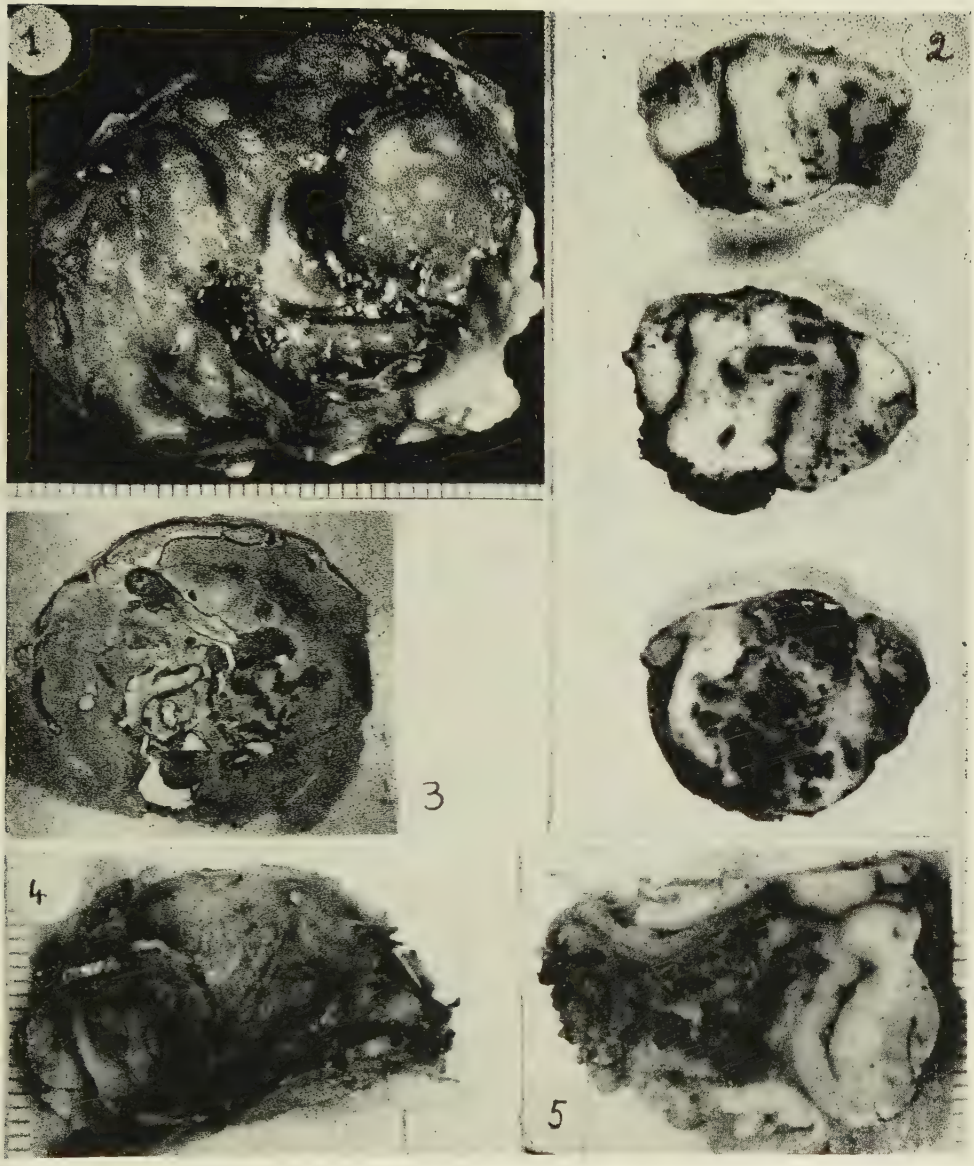
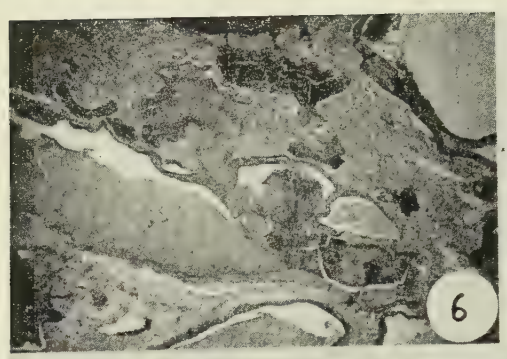


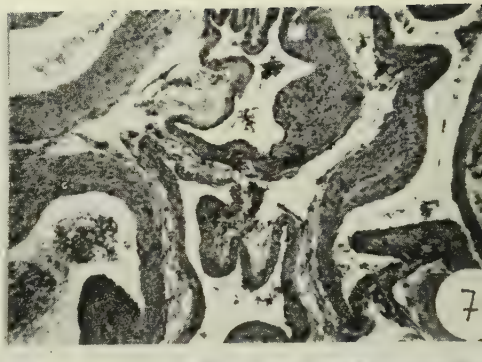
FIGURE 1 - Observation n° 15. - *Stade II. Vue macroscopique de la pièce opératoire fraîche. 4 cm. x 4 cm.*

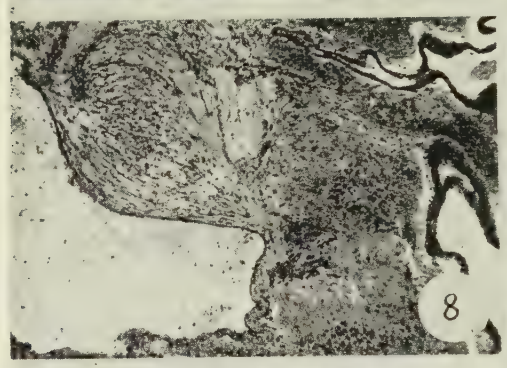
FIGURE 2 - Observation n° 15. - *Trois incidences de coupe de l'angiome artério-veineux après fixation.*

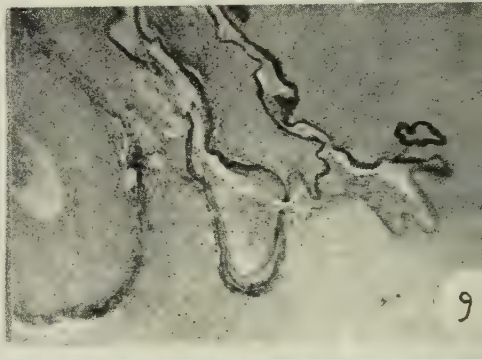
FIGURE 3 - Observation n° 15. - *Vue macroscopique de la coupe histologique. Angiome artério-veineux intra-parenchymateux avec participation des vaisseaux pie-mériens*

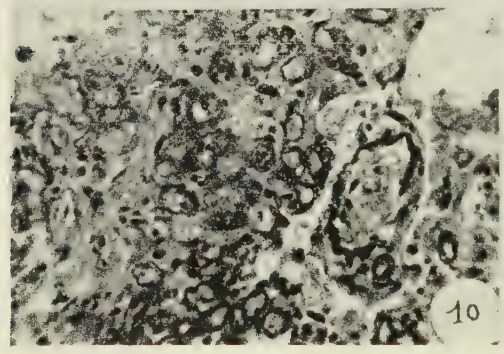
FIGURES n°s 4 et 5 - Observation n° 16. - *Pièce opératoire. Angiome artério-veineux. Stade II. Face externe et coupe macroscopique. 2 cm x 2 cm.*











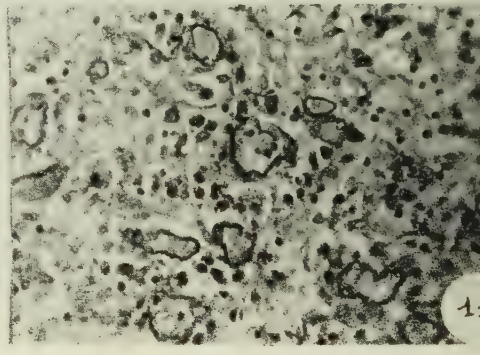


FIGURE 6 - Observation n° 15. - *Vue générale partielle. Hématéine-éosine. Stade II.*

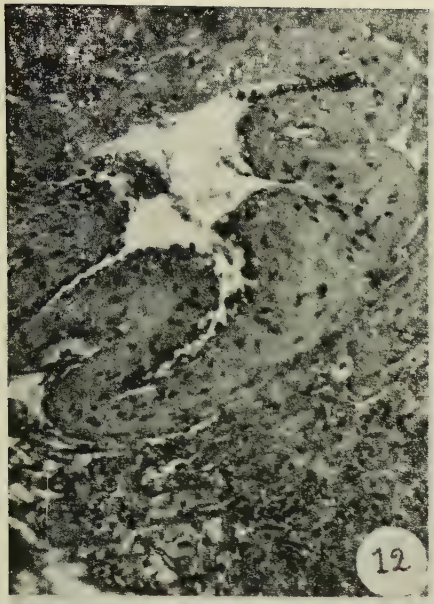
FIGURE 7 - Observation n° 8. - *A un plus fort grossissement lacis vasculaires à parois d'épaisseurs variables. Présence de bourgeons. Angiome artério-veineux. Trichrome de P. Masson. Stade II.*

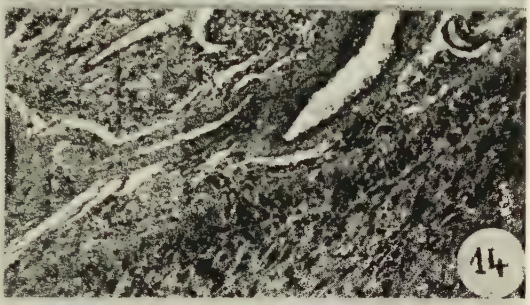
FIGURE 8 - Observation n° 8. - *Détail d'un bourgeon ou coussinet (Conti) à côté de parois vasculaires très minces. Hématéine-éosine. Stade II.*

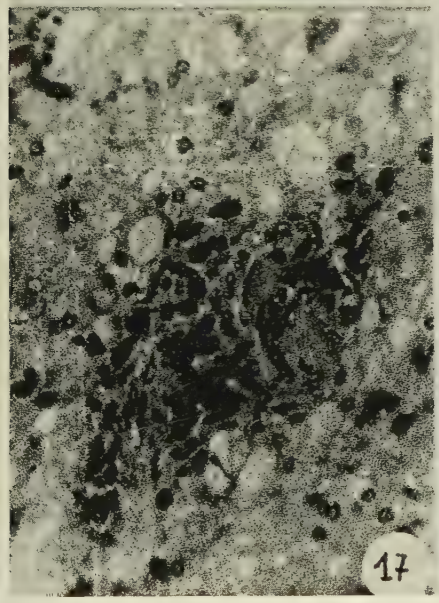
FIGURE 9 - Observation n° 8. - *Parois vasculaires irrégulières, d'épaisseurs inégales avec inégale répartition des fibres élastiques. Technique de Weigert. Stade II.*

FIGURE 10 - Observation n° 35. - *Stade I. Prolifération capillaire extrême.*

FIGURE 11 - Observation n° 41. - *Stade I plus discutable. Présence d'une prolifération capillaire ou d'une simple hypertrophie capillaire avec surcharge calcaire à l'intérieur d'un parenchyme nerveux très altéré.*







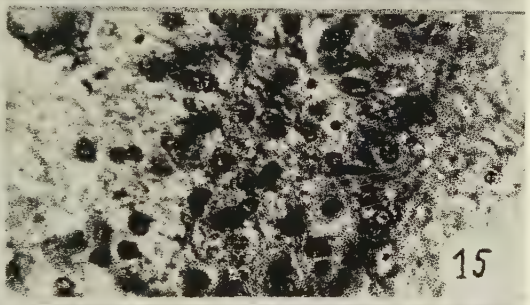


FIGURE 12 - Observation n° 10. - *Stade II. Altération du parenchyme au autour d'un gros vaisseau tortueux à paroi épaissie.*

FIGURE 13 - Observation n° 64. - *Stade II. Plage hyalin éc au p t na_ d'un gros vaisseau.*

FIGURE 14 - Observation n° 64 - *Stade II. Intense altération du pa ... nerveux au voisinage de l'angiome artério-veineux.*

FIGURE 15 - Observation n° 64. - *Stade II. Détail à un fort grossissement de la prolifération de la macroglie dans le cortex.*

FIGURE 16 - Observation n° 64. - *Autre exemple d'altération corticale, véritable cicatrice gliale, au voisinage de l'angiome.*

FIGURE 17 - Observation n° 64. - *Désintégration tissulaire et élimination des produits de déchet dans la substance blanche (corps granuleux et pigments ferriques).*

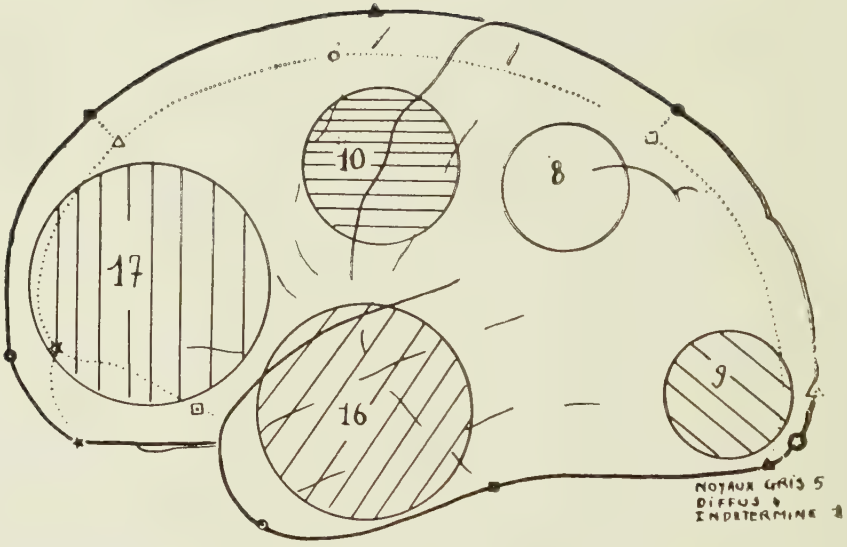


FIGURE N° 18

ainsi qu'une gliose astrocytaire très envahissante. Les capillaires, dans ce cas, ne sont pas seulement congestifs, mais semblent faire partie de la malformation et être doués d'un potentiel évolutif.

Stade II :

A ce stade correspondent la plupart de nos cas. Les lésions sont de type mixte artério-veineux. Deux groupes sont à distinguer :

— *l'un avec prédominance pie-mérienne.*

La dilacération du parenchyme environnant est moindre que dans les autres cas. L'angiome est plus superficiel, inclus dans les plis corticaux.

OBSERVATION N° 12. — GAR... 9.114 : Il existe, profondément incluses dans les divers sillons, des formations vasculaires de grande dimensions. La leptoméninge située autour est quelquefois le siège d'une malformation scléreuse. Elle est envahie par une hémorragie massive, récente. Des vaisseaux sont artériels ou veineux ; ils ne paraissent pas infiltrer ou dilacérer le cortex. Le parenchyme nerveux est cependant le siège d'une infiltration gliale ».

— *Dans le second groupe, la prédominance parenchymateuse* est, de loin, la plus fréquente. C'est la forme d'élection des angiomes cérébraux. *C'est pourquoi nous ferons ici leur étude générale.* Trois ordres de faits sont à envisager : l'aspect du paquet vasculaire, la structure de la paroi, la structure du tissu environnant.

Le paquet vasculaire est constitué par des amas de vaisseaux en général de grande taille, de calibre variable, à contours réguliers ou sinueux, festonnés ou anfractueux. Les éléments sont de type artériel, veineux ou capillaire. Il est souvent difficile d'apprécier si le vaisseau appartient au système artériel ou au système veineux et de suivre parfaitement l'anatosmose artério-veineuse : il ne faut pas oublier qu'il s'agit de vaisseaux anormaux et il nous faudrait étudier alors sur un grand nombre de coupes sériées, la malformation artério-veineuse.

La paroi vasculaire, parfois d'épaisseur normale, est le plus fréquemment amincie, réduite à un revêtement endothélial cerné par une lamelle de tissu conjonctif fibreux ou scléreux. Mais elle peut être très épaisse, soit par hyperplasie de l'intima, soit par modification de la média. Il faut, ici, distinguer les gros vaisseaux et les capillaires.

D'une part les gros vaisseaux : le revêtement endothélial est, en général, reconnaissable ; il peut présenter un revêtement cellulaire riche en cellules disposées quelquefois en colonnes (aspect cylindrique) ou montrer une hyperplasie importante de l'intima, qui peut alors rétrécir considérablement la lumière vasculaire. L'hypertrophie ou l'hyperplasie de la média est beaucoup plus fréquente, touchant l'ensemble des fibres musculaires de la paroi, ou bien un petit secteur des fibres musculaires réalisant alors par place de véritables *bourgeons* à l'intérieur de la lumière vasculaire, favorisant ainsi la stase sanguine, les oblitérations ou thromboses.

OBSERVATION N° 13. — ARL... Pr J.-E. Paillas (V) : A la coupe, on observe un très grand nombre de vaisseaux à parois bien apparentes, mais de tailles très variées. En certains points, la consistance est très dure et le parenchyme nerveux est très modifié. L'étude histologique montre qu'il s'agit de lacis vasculaires accolés les uns aux autres, à parois souvent très épaissies et hyalinisées, présentant souvent des bourgeonnements à l'intérieur de la lumière. Des techniques spéciales seront faites pour distinguer les fibres élastiques, certaines parois sont excessivement hyalinisées et présentent même des dépôts calcaires. Le parenchyme nerveux cortical est lacunaire avec gliose très développée fibrillaire et cellulaire. Présence d'hémorragies et de petits foyers de ramollissement.

Il est intéressant de noter, à ce sujet, l'important travail de G. Conti (1958) sur la morphologie normale des anastomoses artério-veineuses et des dispositifs régulateurs du courant sanguin.

Les bourgeons que nous avons noté à l'intérieur de la lumière vasculaire artérielle ou veineuse correspondent aux coussinets que cet auteur décrit et que l'on trouve dans la littérature sous différentes appellations : dispositif d'arrêt, dispositifs de ralentissements, de fermeture, d'étranglement, de blocage, bourrelets vasculaires ou sphinctériens, etc...

Dans les divers cas de malformations artério-veineuses que nous avons étudiés, la morphologie de ces bourgeons rappelle celle des coussinets que Conti décrit. Il s'agit davantage de bourgeons ou coussinets de type sphinctérique et de coussinets formés par la musculature de l'intima, plutôt que des formes polypoïdes totales ou partielles de cet auteur.

Dans ces deux groupes d'angiomes ou malformations artério-veineuses, il existe fréquemment une transformation fibreuse, sclé-reuse ou hyalinisation de cette tunique, et parfois une infiltration œdémateuse de quelques éléments musculaires. Quant aux fibres élastiques, toutes les variantes peuvent se rencontrer. En général, la limitante élastique interne semble mieux visible que la limitante élastique externe. Les limitantes élastiques peuvent être amincies, dissociées, réduites à des débris filiformes ou granuleux. Dans le stade II, il reste très difficile de préciser leur caractère artériel ou veineux. Dans aucun cas, nous n'avons rencontré de calcifications pariétales des gros vaisseaux, ni de surcharges lipoïdiques de type athéromateux.

A côté de ces gros vaisseaux, les capillaires, au voisinage de la malformation, présentent une congestion marquée. Dans certains cas, ils participent à la malformation et prolifèrent (prolifération angioblastique) pour leur propre compte. Ils ont alors une structure de type stade I. Plus fréquemment, au stade II, les capillaires sont associés aux vaisseaux artériels et veineux malformés et sont caractérisés par leurs grandes dimensions et leur sinuosité.

On peut rencontrer ainsi des formations capillaires télangiectasiques, séparées entre elles par des îlots de tissu nerveux ou des îlots du type caverneux, les cavités sanguines tassées les unes contre les autres n'étant plus séparées par du parenchyme nerveux.

Le tissu environnant est l'objet d'atteintes diverses.

Le parenchyme nerveux est rarement indemne. Il est en général dilacéré, fragmenté par des lacis vasculaires artériels, veineux ou capillaires. L'ordination des diverses couches corticales n'est plus reconnaissable et les neurones sont altérés ou ont disparu.

OBSERVATION N° 14. — FIL... Pr Ag. Bonnal (V) : L'examen du fragment de cortex met en évidence à l'intérieur de la pie-mère des vaisseaux de gros calibre de type artériel avec une hyalinisation très importante de leur tunique et début de surcharge calcaire. Les neurones présentent des signes de souffrance. La substance blanche est œdémateuse avec petits foyers hémorragiques et plages d'hyperplasie gliale ; en un point, présence d'un îlot inflammatoire périvasculaire. Le deuxième prélèvement comprenant du parenchyme gris et de la substance blanche est extrêmement modifié par la présence, à côté des hémorragies massives d'anomalies vasculaires multiples : calibre atypique, anastomose anormale, hyperplasie des parois avec bourgeons, hyalinisation et calcification.

OBSERVATION N° 15. — SEN... Pr Ag. Bonnal (V) : Macroscopiquement il existe de nombreux vaisseaux veineux artérialisés, de grande taille, à côté d'éléments de fin calibre. En profondeur, on remarque, au niveau du pédicule profond, une énorme dilatation vasculaire (varicosité). Le tissu cérébral est induré. L'étude histopathologique met en évidence de nombreux lacis vasculaires artériels, veineux et capillaires, développés à la superficie et en profondeur en plein tissu cérébral gris et blanc. A ce dernier niveau, tous ces vaisseaux ont des calibres particulièrement anormaux. Le parenchyme nerveux est profondément dilacéré. Il est surtout le siège d'une intense gliose d'altérations neuronales considérables.

Le parenchyme gris, comme la substance blanche, peuvent être le siège de simples congestions vasculaires au voisinage des vaisseaux malformés. On peut rencontrer également une infiltration œdémateuse intra-cellulaire, des infiltrations leucocytaires, à polynucléaires, associés ou non à des hémorragies, récentes ou anciennes. Ces hémorragies peuvent être limitées à l'intérieur de la gaine de Virchow-Robin, ou envahir le tissu nerveux. Elles sont le substratum anatomique des accidents hémorragiques cliniquement décelés, de foyers de ramollissement plus ou moins étendus avec présence de produit de désintégration, de corps granuleux, d'une gliose plus ou moins intense, astrocytaire, protoplasmique ou fibrillaire. Cette prolifération gliale interstitielle (Asenjo) peut évoquer, en certains points, un aspect néoplasique bénin. A l'élargissement du calibre vasculaire par distension passive, mécanique, s'associe, par conséquent, un processus néoformatif. L'angiome artério-veineux du cerveau n'est-il pas ainsi susceptible d'entrer dans le cadre des hamartomes ?

OBSERVATION N° 16. — SAV... Pr Ag. Bonnal (V) : A la coupe macroscopique de la pièce opératoire, en dehors des anomalies artério-veineuses superficielles, pie-mériennes, on remarque en profondeur de nombreuses cavités vasculaires de très gros calibre avec au milieu des plages hémorragiques. L'examen montre : 1° des lacis vasculaires constitués par des vaisseaux de calibres divers à parois peu individualisées pouvant correspondre aussi bien à des

artères qu'à des veines artérialisées ou même à des capillaires. Les parois sont d'épaisseur variable avec quelques images en bourgeons obstruant la cavité ; 2° des hémorragies récentes et anciennes avec dépôts pigmentaires hémosidériniques, intra et extra-cellulaires ; 3° des foyers de ramollissement avec très nombreux corps granuleux ; 4° une infiltration œdémateuse massive ; 5° une souffrance tissulaire ancienne avec gliose réactionnelle protoplasmique et fibrillaire ; 6° des dépôts calcaires au niveau du cortex (3e couche en général).

OBSERVATION N° 17. — BAR... Pr Ag. Bonnal (V) : Macroscopiquement, le tissu nerveux paraît ramolli en certains points et à la coupe on note une zone hémorragique infarcie. L'étude histologique montre qu'en dehors du paquet vasculaire présentant tous les caractères habituellement encontrés au cours des anomalies de cet ordre on observe des modifications très importantes caractérisées par : une plage hémorragique avec dépôts pigmentaires, accompagnée de cellules leucocytaires (polynucléaires) et d'îlots de parenchyme d'aspect ramolli, à côté d'une infiltration œdémateuse massive. La souffrance du parenchyme cérébral paraît déjà ancienne car il existe une réaction gliale astrocytaire fibrillaire de type « cicatriciel ». Absence de participation tumorale.

OBSERVATION N° 18. — PAS... 13.941 : Montre un tissu nerveux très altéré avec nécroses, hémorragies récentes ou anciennes (dépôts pigmentaires), lipophagie, etc... au voisinage de vaisseaux de très gros calibre ou de fins capillaires. Les gros vaisseaux ont les parois complètement hyalinisées, très épaissies, si bien qu'il n'est pas possible d'étudier les tuniques élastiques, en particulier avec les techniques courantes. La structure des parois serait plutôt en faveur de vaisseaux purement artériels. Le parenchyme nerveux subit tout autour une importante prolifération gliale, sans participation tumorale.

OBSERVATION N° 19. — GRI... Pr Paillas (V) : Il existe profondément inclus dans les divers sillons des formations vasculaires de très grande dimension, de type angiomateux. La méninge située tout autour est relativement peu développée, mais on note cependant quelques points où elle est hyperplasique avec transformation scléreuse. Le cortex sous-jacent est profondément remanié, il existe une infiltration œdémateuse péri-cellulaire et intra-parenchymateuse atteignant un degré très important ; les neurones ont même disparu par places ou présentent des lésions de souffrance avancée. La gliose n'est pas très importante. Par contre, dans la substance blanche sous-jacente, on est frappé de voir une intense hyperplasie gliale de type astrocytaire protoplasmique aboutissant à la formation d'une « véritable cicatrice ». On doit noter la présence de petites hémorragies cortico-corticales, plus ou moins récentes ; mais la vascularisation du tissu cérébral est relativement peu développée, et les vaisseaux visibles bien que dilatés ne prennent pas l'aspect angiomateux tel qu'on le voit dans la leptoméninge.

La leptoméninge est presque toujours intéressée dans la malformation vasculaire. Elle est difficilement reconnaissable et toujours modifiée, soit par l'abondance du lacis vasculaire, soit par la transformation collagénique de ses mailles au contact des parois vasculaires anormales, soit par l'inondation hémorragique.

Stade III :

C'est le stade des ultimes remaniements. Artères et veines sont différenciées, c'est le stade adulte.

Malformations veineuses pures : c'est le cas n° 7 rapporté plus haut, la varice cérébrale est un type de malformation excessive-

ment rare et difficile à affirmer aussi bien dans son siège profond que superficiel.

Malformations artérielles (observations n° 6 et n° 3 déjà citées).

OBSERVATION N° 20. — SER... 10.880 : La pièce opératoire est de petite dimension. Elle intéresse plusieurs sillons situés entre des formations corticales qui sont le siège d'hémorragies récentes. Dans la pie-mère comme dans le parenchyme nerveux, il existe des vaisseaux de grande taille à parois bien différenciées avec limitante élastique interne et externe, la plupart du temps remarquablement bien visible. Certaines de ces malformations subissent toutefois une transformation scléreuse avec tendance à la surcharge hyaline. Ces constatations sont en faveur d'une malformation vasculaire qui nous a semblé à prédominance artérielle.

C'est à ce stade III que l'on pourrait rattacher des malformations de type capillaire adulte, comme les télangiectasies ou cavernomes. Nous avons hésité sur *le cas n°* 1 :

OBSERVATION N° 1. — Les vaisseaux, en grand nombre, sont de calibres variés, de type artériel ou veineux ou encore capillaire. Leurs parois sont scléreuses ou hyalinisées. En plein parenchyme, on remarque tout un amas de cavités de grande taille, très congestives, mais il ne peut s'agir de télangiectasie ni d'un nodule « caverneux pur ». L'abondance des vaisseaux est si importante que le tissu nerveux cortical, très modifié, est difficilement reconnaissable. L'infiltration œdémateuse s'y trouve très développée. Il existe une prolifération gliale fibrillaire et protoplasmique particulièrement dense et les neurones visibles sont très altérés.

Deux autres cas (observations n°s 15 et 70), classés parmi les angiomes artério-veineux comportent, comme ce cas-là, une composante de type « cavernome » incontestable.

En conclusion, *nous pouvons schématiser cette classification*

— les angiomes du type I *groupent ceux chez lesquels existent uniquement des capillaires embryonnaires constitués par une simple lame endothéliale (phase I et II de Streeter).*

— les angiomes du type II *réunissent les structures non encore différenciées dans le sens artériel ou veineux, bien qu'ayant largement dépassé la structure capillaire (phase III et IV de Streeter).*

— les angiomes du type III *permettent de reconnaître des parois artérielles ou veineuses (5e phase de Streeter).*

Cette classification n'est pas à l'abri des critiques. Le fait qu'elle soit basée sur l'embryogénèse nous semble s'approcher de la réalité.

Quels sont les résultats de nos cinquante examens histologiques d'angiomes antério-veineux ?

STADE I	5 cas			
STADE II	38 cas	1	Pie-Mérien	
		37	Intra-parenchymateux	
STADE III ...	5 cas	3	Artériel	
		2	Veineux	
		3	Cavernome	déjà classés parmi les A.I.P. Stade II

Deux cas difficiles (fragments insuffisants, hémorragiques ou nécrotiques) n'ont pas été classés, ceci dans un souci d'objectivité.

* *
*

ETUDE CLINIQUE

L'étude clinique de 70 cas d'angiomes cérébraux sustentoriels sera divisée en deux parties : l'étude analytique des symptômes observés, l'étude synthétique de ces symptômes, leur groupement et leur mode d'apparition. En effet, le diagnostic d'angiome artério-veineux, malformation vasculaire, est porté à un âge de la vie, le plus souvent devant des signes d'appel importants ; mais, si l'on interroge soigneusement le malade, ou l'entourage, on s'aperçoit que le début réel de l'extériorisation clinique de l'affection existe bien avant les signes qui amènent au diagnostic. C'est pourquoi nous avons distingué l'âge auquel est porté le diagnostic et l'âge réel de début des signes cliniques.

***

Le sexe :

Le sexe paraît pour certains avoir une grande importance. A propos de 600 cas publiés, on peut noter 387 hommes et 221 femmes. Les statistiques sont variables selon les auteurs. Il ne nous semble pas possible de tirer une conclusion valable de nos cas Le sexe masculin ne prédomine pas d'une manière suffisante : 39 hommes, 31 femmes.

L'âge :

Malformation congénitale, l'angiome artério-veineux peut se manifester aux différents âges de la vie. L'âge révélateur peut être interprété différemment : le diagnostic réalisé souvent dans des conditions aiguës fait laisser de côté les manifestations de caractère plus ou moins banal et qui, à posteriori, semblent liées à l'histoire évolutive de l'affection.

C'est une maladie de la première moitié de la vie. Notre matériel s'échelonne entre 4 et 66 ans, nous comptons quinze enfants au-dessous de quinze ans, le maximum de cas étant situé dans la deuxième et troisième décade de la vie.

***

A) SEMEIOLOGIE ANALYTIQUE

Deux manifestations principales sont rencontrées au cours des angiomes cérébraux : l'hémorragie, l'épilepsie. L'une relève de la nature vasculaire de la malformation, l'autre de l'irritation ou de la souffrance du tissu cérébral, par lésions de contact, et par lésion « hémodynamique » entraînant un degré d'hypoxie ou d'anoxie dans certains territoires artériels. Mais la réalité est bien moins schématique : la rupture pouvant dépendre de facteurs de variation hémodynamique ainsi que de la structure histologique de la lésion.

Ces deux manifestations principales ne sont pas seules : l'histoire clinique des angiomes met en évidence des céphalées d'installation brutale ou non (parfois des migraines), des signes neurologiques, ophtalmiques, en liaison avec le siège de l'angiome ou de ses complications.

Cette énumération souligne d'emblée l'intérêt de la nécessité d'examens paracliniques : angiographie cérébrale, électroencéphalographie, en particulier, afin d'obtenir un diagnostic de certitude, comportant des précisions, topographiques par exemple. En effet, lorsqu'elle est possible, l'extirpation de la malformation est le seul traitement radical.

*
* *

I. - Les accidents de rupture

LES HEMORRAGIES MENINGEES, CEREBRO-MENINGEES ET CEREBRALES PURES :

Les malformations vasculaires cérébrales sont bien souvent responsables d'hémorragies spontanées intra-craniennes. Krayenbühl a retrouvé 44 cas hémorragiques sur 106 cas observés. Mais il précise que l'étude de 800 cas publiés actuellement dans la littérature donne les résultats suivants :

— formes avec hémorragie ..... 39,3 %
— formes épileptiques ..... 41,2 %

Pour Lazorthes, 50 % des angiomes saignent : les angiomes superficiels saignent dans les espaces sous-arachnoïdiens et dans le parenchyme, les angiomes profonds, d'emblée dans le parenchyme cérébral et l'hémorragie peut faire irruption dans le ventricule après rupture de l'épendyme.

L'hémorragie purement méningée est assez rare. Il s'agit le plus souvent d'une hémorragie cérébro-méningée : le saignement se fait simultanément dans les espaces sous-arachnoïdiens ou dans les cavités ventriculaires, et dans le parenchyme cérébral. Ces hémorragies cérébro-méningées sont d'importance variable. Elles posent souvent un problème vital, et lorsqu'elles ne sont pas opérées, elles sont une menace de récidive.

L'hémorragie uniquement intra-cérébrale est moins fréquemment rencontrée.

1° - L'hémorragie méningée :

Quand le saignement est sous-arachnoïdien, il s'accompagne très rarement de signes neurologiques. Il n'y a pas d'atteinte directe du parenchyme cérébral. Par contre, le sang répandu dans les espaces sous-arachnoïdiens n'a pas tendance à se coaguler ni se collecter.

C'est un accident révélateur de l'angiome. Le début est brutal, rarement progressif. La céphalée est dans beaucoup de cas le premier signe, intense d'emblée (« quelque chose éclate dans la tête »), localisée le plus souvent, fronto-temporale, occipitale avec irradiations vers la nuque. Cette localisation de début de la céphalalgie disparaît rapidement : elle devient diffuse. Les vomissements accompagnent en général la céphalée. Ensuite s'installe un syndrome méningé : raideur de la nuque, signe de Kernig, et Brudzinsky, photophobie, hyperesthésie cutanée. En même temps, la perturbation de la conscience domine le tableau : perte de conscience immédiate, coma, ou bien obnubilation progressive, avec ou sans signes confusionnels, aboutissant à un état comateux plus ou moins intense. (Cette perte de conscience est moins brutale et plus progressive que dans les états d'hémorragie cérébro-méningées).

Nos observations d'hémorragies méningées pures sont rares. Nous citerons les observations n° 51 (voir angiome et malformations associées), observation n°s 20 et 28 (voir angiomes de l'enfant), observation n° 41, observations n°s 2 et 4 (hémorragies méningées à répétition).

Voici l'observation n° 21 :

OBSERVATION N° 21. — SAN... Françoise (6.220), 22 ans : A présentée en Janvier 1952, une hémorragie méningée (céphalées, vomissements, raideur de la nuque). *Artériographie carotidienne per-cutanée droite et gauche :* A droite, anomalies sur le trajet de la péri-calleuse (1/3 antérieur de l'hémisphère droit), injection précoce des veines de Galien et du sinus droit. *Le F.O.* est normal ainsi que le champ visuel. *L'électroencéphalogramme :* asymétrie du rythme de fond : ample et continu sur l'hémisphère droit, fait défaut sur la gauche. Pas d'anomalies localisées (dépression de l'électrogénèse du côté gauche). Nouvelle hémorragie en 1953 : céphalées frontales, hémicraniennes. Un E.E.G. est pratiqué en février 1953 : asymétrie des tracés de repos, plus amples et continus à droite ; à gauche : fréquence thêta avec dépression de l'électrogénèse à ce niveau. Une nouvelle artériographie cérébrale met en évidence un petit angiome péricalleux droit. La malade refuse l'intervention. Elle n'est plus revue depuis.

L'hémorragie méningée constituée se présente sous différentes formes : sévères, moyennes ou légères.

Les formes légères témoignent d'une hémorragie discrète. Leur aspect peut être trompeur et les troubles de la conscience simuler un syndrome psychiatrique. Parfois, leur seule manifestation est céphalalgique, accompagnée d'état nauséeux. Des céphalalgies paroxystiques et migraines sont retrouvées et décrites au cours de l'interrogatoire.

Un caractère important des hémorragies méningées rencontré dans le tableau évolutif des angiomes est leur répétition. Ces formes peuvent être diagnostiquées, mais souvent ce sont des formes frustres, au diagnostic méconnu, une « insolation ». Une simple migraine, avec perte de connaissance peut être le seul témoin de l'accident de rupture. Et c'est l'interrogatoire qui fera le diagnostic rétrospectif. Nous avons cité l'observation n° 21.

Voici deux observations caractéristiques :

OBSERVATION N° 22. — CAS... (10.993), âgé de 24 ans, présente, le 29-5-56, une céphalée brutale suivie de vomissements. L'examen montre une importante raideur de la nuque sans signe localisé. La ponction lombaire retire du sang. On retrouve dans les antécédents du malade deux épisodes méningés. Le fond d'œil est normal. Un examen électroencéphalographique montre un rythme de fond à 8 c/s bilatéral et syncarone. Les jours suivants, s'installe un état d'obnubilation progressive. *L'intervention* (Dr Vigouroux) est pratiquée le 4-6-56. Elle permet d'aborder une masse angiomateuse par voie interhémisphérique. On l'enlève en bloc. Dans les suites immédiates, le malade présente une hémiplégie droite qui régresse de façon considérable ultérieurement. L'état général est excellent.

OBSERVATION N° 2. — MAN... (6.014), âgé de 29 ans, entre à l'hôpital le 4-2-52. On note dans ses antécédents trois hémorragies méningées (1947-1951). La dernière le 3-1-1952. A l'entrée à l'hôpital, l'examen neurologique est normal. Le fond d'œil montre une hyperhémie capillaire. Une artériographie révèle un énorme angiome frontal développé aux dépens de l'artère cérébrale antérieure et d'une branche de l'artère sylvienne. *L'intervention* est pratiquée le 29-2-52 (Pr Paillas). Un volet frontal droit permet d'aborder un énorme paquet angiomateux que l'on enlève d'un bloc. Un mois après l'intervention, malgré des suites immédiates favorables, l'état s'aggrave progressivement et le malade meurt en hyperthermie par méningite purulente.

Nous trouvons également des antécédents d'hémorragie méningée dans les observations n°s 9 et 16.

Des hémorragies frustes peuvent émailler une évolution avant de s'extérioriser sous un tableau d'hémorragie cérébro-méningée.

2° - Hémorragies cérébrales, cérébro-méningées :

Il est parfois difficile de différencier cliniquement les hémorragies cérébrales des hémorragies cérébro-méningées.

a) *L'hémorragie cérébrale pure :* Elle est dans la plupart des cas un accident révélateur.

L'hémorragie qui se développe vers les centres tue rapidement avant de prendre du volume, ou laisse des dégâts très importants. L'hémorragie qui fuse vers un lobe n'a pas de conséquences vitales immédiates.

Dorothy S. Russel a publié une statistique à propos de 461 cas d'hémorragies intra-cérébrales : 232 hypertendus, 96 anévrysmes, 36 hémopathies, 21 angiomes, 41 artérites inflammatoires.

Lazorthes, à propos de 354 cas relevés dans la littérature, établit les pourcentages suivants : 28,2 % hypertendus, 1,2 % endartérite ou endocardite, 0,5 % troubles de la crase sanguine, 22,5 % anévrysmes, 11,5 % angiomes, 3,5 % tumeurs, 0,6 % traumatismes du crâne, 31,5 % causes inconnues.

Ces statistiques donnent une notion de la fréquence des angiomes responsables d'hémorragie cérébrale.

Le polymorphisme clinique des hématomes intra-cérébraux est grand. En effet, le tableau est fonction du siège et de l'étiologie de l'hémorragie. Serratrice décrit différents modes de début : il insiste sur la présence très fréquente de céphalées généralisées ou localisées, en général intenses, dans les prodromes immédiats d'un ictus cérébral brutal avec perte de connaissance.

OBSERVATION N° 23. — PER..., âgé de 57 ans, présente, le 28-3-1956, des vomissements rapidement suivis de malaises et d'un ictus. A l'examen, le 31-3, le malade est aphasique, présente une hémiplégie droite complète de type flasque. La tension artérielle est à 19/11. L'examen ophtalmologique montre une hyperhémie papillaire simple. *Electroencéphalogramme :* à gauche, ondes delta associées à des pointes dans la région temporo-pariétale avec des ondes lentes de type transmis dans les régions frontales. *Intervention* (Dr Vigouroux) dans un premier temps, trou de trépan occipital gauche. La ponction en direction du lobe frontal ramène du sang noir. *Deuxième intervention* (Dr Vigouroux) : volet pariéto-occipital gauche. Ouverture du cortex sur une longueur de 1 cm. 1/2 au niveau de l'incision du trou de ponction. Cette ponction conduit dans la poche de l'hématome, qui est situé à 2 cm. au-dessous du cortex. Lavage au sérum de la poche et curetage des caillots et du cerveau malacique avec la curette mousse. La poche est explorée. Elle s'enfonce directement dans la profondeur et des caillots sont reliés directement à une artériole venant du cortex pariétal. On clippe celle-ci, et on envoie l'ensemble pour un examen histologique. Hémostase et fermeture habituelle. Suites opératoires difficiles et lentes.

OBSERVATION N° 9. — M. LAP... (Pr Ag. Bonnal) (V) : Agé de 30 ans, présente, le 27-2-55, des céphalées atroces avec aphasie, rapidement suivies d'une hémiplégie droite et d'un coma avec contracture. Les jours suivants, l'état reste stationnaire. *L'électroencéphalographie* montre sur l'hémisphère gauche des rythmes lents où se superposent des bouffées à 7 c/s, en général masquées par des paroxymes delta très irréguliers et de très grande amplitude. *L'artériographie* montre une artère sylvienne nettement soulevée. *L'intervention* est pratiquée le 3-3-55 (Pr Ag. Bonnal) : un volet pariétal gauche permet la ponction d'un hématome profond qui paraît occuper la région du centre ovale. Une cheminée transcérébrale permet d'évacuer un mélange de caillots et de sang liquide. Le volume en est important, de la grosseur d'un poing. Il existe, au fond de la cavité, une petite hémorragie artérielle que l'on parvient à arrêter. Les suites opératoires sont bonnes : le malade s'améliore mais, le 18-3-55, il présente une crise Bravais-Jacksonienne droite avec aphasie. Cet état est lié à une suppuration du volet, nécessitant son ablation. A la suite de cette seconde intervention, l'état du malade s'améliore considérablement.

— Une autre forme de début est rencontrée : apparition d'une *hémiplégie sans coma*. Cette hémiplégie peut se constituer brutalement ; elle est parfois précédée par une phase prodromique immédiate avec céphalées (localisées ou non, le plus souvent atroces), avec nausées, vomissements, vertiges, confusion. Cette hémiplégie peut être totale d'emblée, ou se constituer progressivement en quelques heures, et pouvant aboutir au coma.

OBSERVATION N° 24. — M. LOY... est âgé de 26 ans. Le 18-8-1958, durant le travail, il ressent des céphalées violentes accompagnées de décharges élec-

triques dans le membre supérieur droit. Apparition en quelques heures d'une hémiparésie droite avec troubles légers de la parole. A son entrée dans le service, hémiparésie droite. L.C.R. normal, la tension artérielle est à 14,8, le champ visuel est normal. *Radiographie* standard du crâne : normale. *E.E.G. :* Activité de fond maximum à 7 c/s, asymétrique du fait de l'existence sur l'ensemble de l'hémisphère gauche d'anomalies delta, polyrythmiques continues et peu amples. Ces anomalies lentes, parfois associées à des éléments un peu irritatifs, prédominant dans la région du cortex et centro-pariétale gauche. *Artériographie carotidienne gauche :* Hématome frontal. *Intervention* le 29-8-59 (Pr Ag. Bonnal). A.C.F. Volet fronto-pariétal gauche arrivant sur la ligne médiane. La ponction dans la région frontale postéro-supérieure ramène du sang noir. L'hématome est profond et interne. Il se poursuit en arrière sur la frontale ascendante. On trouve à la partie tout à fait interne et postérieure de la paroi de l'hématome une zone où il existe un peloton vasculaire. Le cortex est très anormal. Biopsie du tissu, clips sur le peloton vasculaire. Fermeture habituelle. *Histologie :* Formation angiomateuse. Suites opératoires simples. Revu en octobre 1958 : séquelles motrices : hémiparésie droite.

OBSERVATION N° 25. — M. BRO... Y. est âgé de 38 ans. Depuis 1 mois (début janvier 1959), il se plaignait de céphalées diffuses à prédominance occipitale et frontale. Le 23 Janvier, les céphalées augmentent, et le 24 Janvier apparition brutale d'une hémiparésie gauche (pas de facteur déclenchant apparent). L'obnubilation, discrète d'abord, augmente progressivement. A *l'examen clinique :* hémiparésie gauche, intéressant la face, le membre supérieur et inférieur, avec cutané plantaire en extension bilatérale. La nuque est raide, la tension artérielle à 18/10. A son entrée dans le service, hémiplégie gauche avec Babinski solennel à gauche. La nuque est très raide. Pouls à 68. *Electroencéphalogramme* le 31-1-59 : Tracés remarquables par leur asymétrie telle qu'il existe des fréquences physiologiques sur l'hémisphère gauche, alors que sur l'hémisphère droit, il existe une dépression du rythme de fond. L'élément caractéristique du tracé est représenté par l'existence d'anomalies lentes delta continues dans la région fronto-temporale droite. La S.L.I. est sans effet. *Intervention* (Pr Ag. Bonnal) : Hématome intracérébral. Les suites opératoires sont difficiles. Persistance de l'hémiplégie gauche. Le 3 mars, le malade qui jusque-là avait fait des progrès, devient à nouveau progressivement obnubilé jusqu'à un état comateux. *Electroencéphalogramme :* Les tracés traduisent l'existence d'un trouble global de l'électrogénèse cérébrale associée à une importante souffrance hémisphérique droite (dysrythmie delta très lente) prédominant en temporal. *Deuxième intervention* (Pr Bonnal) : Récidive de l'hématome. *Histologie :* Angiome capillaire. Les suites opératoires directes sont pénibles : coma, hémiplégie gauche. Petit à petit (en trois semaines), le malade redevient conscient. Persistance de l'hémiplégie légèrement régressive. *Electroencéphalogramme* le 14 mai 1959 : les tracés sont améliorés sur l'hémisphère gauche, mais persistance d'une importante souffrance temporale droite. Fin mai, amélioration notable de la conscience et des troubles moteurs.

Amélioration et tendance vers la guérison (avec séquelles) après la deuxième intervention où il fut procédé à l'ablation de l'angiome.

Cette observation illustre une récidive d'hématome intracérébral.

OBSERVATION N° 26. — RAH... (14.537), 19 ans : Est hospitalisé le 29 novembre 1958, à la suite de l'apparition d'une hémiplégie droite progressive (ayant débuté par un tremblement du membre inférieur droit ; puis paralysie du membre supérieur droit). Apyrexie ; tension artérielle normale. Le lendemain : hémiplégie droite complète, chez un malade confus. La ponction

lombaire ramène un liquide hémorragique. A son arrivée, le 6 décembre 1958, dans le service de neuro-chirurgie le malade est parfaitement conscient. Paralysie flasque du membre supérieur droit, ébauche de quelques mouvements du membre inférieur droit, cutané plantaire droit en extension. *Electroencéphalogramme* le 6 décembre 1958 : Tracés constitués par des rythmes de fond alpha, bilatéraux, synchrones et symétriques, auxquels se superposent des bouffées delta dans la région pariéto-temporale de l'hémisphère gauche. L'hyperpnée et la S.L.I. sont sans effet. Souffrance pariéto-temporale gauche. *Artériographie* carotidienne gauche percutanée : Injection dès le premier temps artériel d'une malformation artério-veineuse aux dépens des deux artères calloso-marginale et péricalleuse. Le drainage veineux se fait vers le sinus longitudinal supérieur. De face : déviation de la cérébrale antérieure et dans les temps artériels injection du sinus longitudinal supérieur. Angiome artério-veineux du lobule paracentral gauche avec hématome. *Intervention* le 8 décembre 1958 (Pr Ag. Bonnal) : Sous A.C.F. Volet centré sur la région para-centrale gauche, assez hémorragique au niveau du sinus longitudinal supérieur. A l'ouverture de la dure-mère, le cerveau est bombé. Incision du cortex dans la région pariétale postérieure. On vide ainsi un très volumineux hématome occupant la région pariéto-rolandique interne. L'angiome apparaît au niveau du cortex de la face interne. Hémostase soigneuse. Fermeture habituelle. Suites opératoires simples. Récupération progressive et régulière de la motricité du côté droit ; le malade est amélioré à la sortie du service, il commence à marcher.

Les observations n°s 37 et 23 mettent en évidence la notion d'intervalle libre, rencontré au cours d'hématomes intra-cérébraux : début par céphalées localisées importantes, brutales dans leur apparition, avec vomissements. Intervalle libre de quelques jours, raideur méningée.

— Des céphalées localisées, à début brutal, aiguës, avec vomissements, sans autres manifestations cliniques, peuvent objectiver le début de l'hémorragie cérébrale. C'est le cas de l'observation n° 59.

— Enfin, les crises comitiales peuvent représenter l'accident initial d'hématomes intra-cérébraux. Ces crises comitiales, d'apparition brutale, chez un sujet jusqu'ici indemne de cette affection, sont souvent accompagnées de signes neurologiques déficitaires, également d'apparition brutale et concomitante.

OBSERVATION N° 17. — M^lle BAR... (Pr Ag. Bonnal - V), 20 ans, présente le 11 novembre 1957 des céphalées violentes avec crise d'épilepsie gauche, hémiplégie gauche et coma. (E.E.G. de coma diffus). Le 15 novembre, raideur méningée sans fièvre, sub-coma, hémiplégie gauche. Une artériographie est pratiquée le 16 novembre. *Intervention :* Volet frontal droit. Ablation d'un angiome artério-veineux et de l'hématome intra-cérébral et intra-ventriculaire latéral droit. Les suites sont simples mais elle reste 12 jours dans le coma. Un mois après l'intervention, elle marche, parle. L'E.E.G. reste perturbé (delta et théta bilatéraux). Elle est revue fin février 1958 : bon état général. L'examen neurologique est négatif. (Disparition des crises d'épilespsie). Son caractère s'est amélioré, elle est moins nerveuse qu'auparavant, plus gaie et désire reprendre son travail. En Juin 1958, elle reprend son travail de comptable et sténo-dactylo. L'E.E.G. est amélioré (théta irritatif à droite, 9/10 c/s à gauche). L'examen neurologique ne révèle rien de spécial. Depuis l'intervention, elle reprend 0,10 g. de Gardénal par jour. Nouvel examen le 31 octobre 1958 : la malade va bien, continue son travail normalement.

OBSERVATION N° 37. — Madame GUI... (12.605), 66 ans, diabétique connue, suivie, présente le 13 juin 1957 une crise Bravais-Jacksonienne localisée à la face et au membre supérieur droit, suivie d'hémiparésie droite progressive. Obnubilation. Le 13 juin, troubles sphinctériens, aréflexies des ostéotendineux, cutanés plantaires en extension bilatérale. La nuque est raide, la T.A. 17/7, le pouls régulier, bien frappé (70/minute). La malade est toujours obnubilée. *Electroencéphalogramme* (le tracé est enregistré immédiatement après une crise présentée par la malade durant sa préparation) : Il est caractérisé par une dysrythmie lente généralisée où prédominent les anomalies transmises sous formes d'ondes lentes monorythmiques généralisées, prédominant peut-être discrètement à gauche. Cette activité est continue, mais elle est « bloquée » par toutes les stimulations (ouverture des yeux, mouvements, interrogatoire de la malade et S.L.I.). Pendant ces stimulations, le tracé est peu ample, constitué par des rythmes de fréquence de 7 et 10 c/c et l'on note alors que les anomalies semblent être plus importantes à gauche qu'à droite et trouvent peut-être leur origine dans les structures de la base.

Intervention le 17 juin 1957 (Dr Vigouroux) : Volet frontal gauche. Dès l'ouverture de la dure-mère, présence de sang sous-dural et sous-pial au niveau du lobe frontal gauche. L'exploration montre la présence de caillots extra-cérébraux au niveau du pôle frontal et de l'espace hémisphérique. Au niveau du pôle frontal, il existe une véritable amputation spontanée cérébrale qui mène dans la cavité de l'hématome intra-cérébral. Cette cavité est de volume important, comprenant tout le pôle frotnal. Elle est remplie de sang lysé et de caillots, et le cerveau, à sa périphérie, est ecchymotique. Il existe au niveau de la portion supra-interne une masse plus dure enrobée de caillots, attachée au cerveau restant par des vaisseaux : on en fait l'ablation en masse, pensant qu'il s'agit d'un anévrysme. Il n'existe pas d'hémorragie à la fin de l'intervention. Fermeture habituelle. *Histologie* : les fragments de parenchyme nerveux sont le siège d'une lyse importante, avec plages hémorragiques massives plus ou moins récentes souvent riches en dépôts pigmentaires hémosidériniques. Le paquet vasculaire proprement dit est constitué par des lacunes à parois très modifiées, épaissies et surchargées en pigments. D'autres vaisseaux mieux reconnaissables présentent des altérations de l'intima avec nombreux polynucléaires (début d'oblitération ?). La malade récupère lentement au cours des suites opératoires directes. *Electroencéphalogramme* (3-7-'7) : Tracés remarquables par leur asymétrie telle que constituée par des rythmes alpha sur l'hémisphère droit, à gauche l'élément caractéristique est représenté par l'existence d'anomalies delta continues dans la région temporale associées à quelques pointes lentes. Ces anomalies se renforcent parfois en bouffées delta prédominant dans les régions antérieures, bilatérales : mais plus amples à gauche qu'à droite. Le S.L.I. provoque un entraînement bilatéral. Les tracés sont améliorés par rapport aux précédents, mais persistance d'une importante altération temporale gauche retentissant sur les structures de la base du cerveau. Revue en septembre 1957, la malade va bien. Pas de céphalées. Se plaint uniquement d'algies dans le bras droit.

OBSERVATION N° 60. — Madame PAS... 30 ans (Dr Vigouroux - V) : A présenté en avril 1957 une hémorragie cérébrale à début brutal *L'artériographie* carotidienne droite montre une « lésion occupante » frontale droite. *Intervention* sous A.C.F. et Arfonad : Ablation d'un petit angiome frontal, évacuation d'un gros foyer de ramollissement frontal droit.

— Une fois constitué le tableau clinique de ces hématomes intra-cérébraux, leur évolution est variable : sans aggravation ni amélioration (forme évolutive pseudo-stabilisée) ou bien évolution progressive vers l'aggravation, si un geste thérapeutique ou chi-

rurgical ne vient pas en travers de cette évolution. Nous ne connaissons pas de formes de stabilisation dans le cadre des angiomes cérébraux sus-tentoriels.

b) *L'hémorragie cérébro-méningée* est la plus fréquente dans notre matériel.

Le tableau clinique est dominé par le *syndrome méningé :* céphalées brutales (à localisation fronto-temporale ou occipitale le plus souvent) avec raideur de la nuque, Kernig, altération de la conscience, troubles psychiques.

Trois formes principales : les formes dramatiques et graves souvent mortelles (le neuro-chirurgien n'a pas le temps de les voir). Les formes moins aiguës, avec reprise de la conscience, et persistance des syndromes méningés ; les formes atténuées, céphalgiques, confusionnelles, avec petit syndrome méningé.

Les signes neurologiques d'accompagnement sont, comme dans l'hémorragie cérébrale pure, fonction du siège et de l'importance de l'hémorragie intra-parenchymateuse.

Un fait est apparent : c'est la précocité et la soudaineté de la perte de conscience. A côté des signes en foyer accompagnant ce trouble aigu de la conscience, des crises comitiales accompagnent parfois le tableau.

Voici quelques exemples cliniques rencontrés au cours d'hémorragies cérébro-méningées symptomatiques d'angiomes cérébraux :

OBSERVATION N° 28. — BAR... (5.546) : Hémorragie cérébro-méningée à début brutal le 14-8-1951 chez un adulte de 28 ans. Hémiplégie droite et coma. *Electroencéphalogramme :* rythme à 7 c/s en toutes dérivations à droite. A gauche, anomalies lentes 4 à 2 c/s, se traduisant dans les dérivations temporales. Bouffées d'ondes delta bilatérales. *Artériographie* carotidienne percutanée gauche : Angiome aux dépens de la partie moyenne et postérieure de la sylvienne. Abaissement de la sylvienne sur le profil. F.O., hyperhémie papillaire. *Intervention* le 21-8-51 (Pr Ag. Bonnal) : Hématome intra-cérébral frontal descendant vers la vallée sylvienne.

OBSERVATION N° 29. — Madame PAG... (11.090), 26 ans, présente brusquement, le 17-2-1956, un épisode méningé à début brusque avec ictus, annoncé (prodromes immédiats) par des céphalées occipitales violentes. La nuque est raide ; la ponction lombaire ramène un liquide hémorragique (Quatre jours après le début). A son entrée dans le service, la malade est obnubilée ; la nuque est raide, le cutané plantaire gauche est indifférent, devient net dans les jours qui suivent, puis solennel. Le fond d'œil est normal. *Electroencéphalogramme* (24-2-56) : Tracés traduisant des signes de souffrance des formations de la base du cerveau. L'artériographie carotidienne est difficile à interpréter d'une façon certaine : discret déroulement de la cérébrale antérieure, aspect d'hématome intra-cérébral. La carotide droite est spasmée dans sa région terminale. La radiographie standard du crâne ne montre aucune anomalie. (Noter une calcification épiphysaire n'ayant pas subi de déplacement). *Intervention :* le 5-3-1956 sous A.C.F. en hypotension contrôlée (Dr Vigouroux). Volet frontal type esthétique. Ouverture de la dure-mère en cercle. Cerveau peu tendu, pas de signes d'hémorragie sous-arachnoïdienne en surface : refoulement en arrière du lobe frontal pour descendre sur la région chiasmatique. La tension du cerveau nécessite la mise en place d'une aiguille à P.L. pour évacuation de L.C.R.

Nouvelle descente sur le chiasma : la portion interne et antérieure du lobe frontal montre la préeence d'un caillot noir. L'extirpation du caillot aboutit à un saignement de sang rouge excessivement important, venant de l'intérieur du lobe frontal : colmatage de la brèche avec un coton. On procède alors à la résection en masse de la portion pré-frontale du lobe. A l'intérieur de la portion réséquée, se trouve une masse de tissu hémorragique responsable, semble-t-il, du saignement. Il n'est pas cependant besoin de clipper des vaisseaux importants. L'exploration de la région chiasmatique montre la présence d'anciennes hémorragies ayant envahi la région. On n'a pas mis en évidence de malformation vasculaire au niveau de la partie antérieure du polygone de Willis. La lame sus-optique montre que le troisième ventricule contient encore du sang. Il n'est cependant pas ouvert de peur que l'hémorragie n'envahisse le troisième à contre-courant. La cérébrale antérieure droite est conservée. Le lobe frontal gauche est un peu bombé dans sa portion inférieure. Sa ponction ne révèle pas d'hémorragie ni de collection. Hémostase par coagulation : fragment de spongel au lit de la cérébrale antérieure. Fermeture en trois plans superficiels (matériel non résorbable). *Histologie :* Angiome artério-veineux. Après l'intervention, la malade fait un syndrome d'hypertension intra-crânienne par hydrocéphalie, vraisemblablement consécutive à un trouble circulatoire du L.C.R. par présence d'un caillot sous-arachnoïdien (avec syndrome pédonculaire). L'ouverture de la lame sus-optique (nouvelle intervention) a fait régresser ces troubles. Elle a présenté par la suite un véritable état de « stupeur » hypothalamique avec amaigrissement, anorexie, aménorrhée, indifférence psychique, gatisme. A la suite d'un traitement important, une lente amélioration s'est manifestée : la régression des troubles s'est faite, avec retour à un psychisme apparemment normal La malade n'est plus revue depuis.

OBSERVATION N° 12. — M. GAR... (9.114), âgé de 26 ans, présente des céphalées intenses dans la région frontale gauche, le 2-12-54, bientôt suivies de pertes de connaissance, de durée très brève. Ces céphalées persistent sans changement jusqu'au 14-12-54. A cette date, la nuque est raide, le malade présente un signe de Babinski droit. La ponction lombaire, faite 8 jours auparavant, avait ramené du sang. Un *examen électro-encéphalographique* montre, sur l'hémisphère gauche, des bouffées fusiformes delta de grande amplitude dans la région frontale inférieure. On note au surplus quelques petites anomalies irritatives dans la région temporale. *L'artériographie* carotidienne gauche montre une artère sylvienne tendue à son origine et un bouquet angiomateux très fin sur une branche terminale de la fronto-polaire draînée par une veine du sinus longitudinal supérieur. L'artère cérébrale antérieure est déviée vers la droite. *L'intervention* est pratiquée le 14-12-54 (Pr Paillas) : On taille un volet frontal supérieur gauche, on enlève un angiome situé dans la région de F2, de 1 cm. sur 2. On pénètre au-dessous de l'angiome, dans un hématome de la grosseur d'une petite orange, plein de caillots. Les suites opératoires sont excellentes. Le malade sort du service en bon état. Les tracés électroencéphalographiques sont très améliorés

OBSERVATION N° 3. — Madame BUI... (8.557), âgée de 31 ans, présente le 10-6-54 des céphalées rapidement suivies d'un état comateux avec vomissements, raideur de la nuque, hémiparésie droite avec signe de Babinski du même côté. Au bout de quelques jours, la malade reprend conscience. *A l'examen*, la nuque est raide, il existe une hémiparésie droite avec signe de Babinski, une hémianopsie droite au couteau. Le pouls est à 60, la tension artérielle est à 13/10 ; le fond d'œil est normal. On note dans les antécédents de cette malade des crises de migraines localisées dans la région orbitaire gauche ayant débuté à la puberté. Ces crises sont annoncées par des phosphènes. Jadis, elles étaient rythmées par les règles ; depuis trois mois, elles sont beaucoup plus fréquentes, presque continues. *Un examen électroencéphalographique* montre des tracés de

repos constitués par des rythmes de fond sub-alpha et théta, associés à des rythmes encore plus lents appartenant à la bande de fréquence delta. Il faut noter une asymétrie d'amplitude, celle-ci étant plus faible sur l'hémisphère gauche. Au niveau des régions temporales postérieures, pariétales et temporales moyennes de l'hémisphère gauche, il existe des ondes lentes polyrythmiques peu amples associées à quelques pointes ondes lentes sporadiques. A l'activité de fond se superposent des ondes lentes - monorythmiques à prédominance frontale survenant de façon bilatérale synchrones sur les deux hémisphères. Une artériographie carotidienne gauche montre un relèvement de la partie postérieure de l'artère sylvienne et la présence d'un petit angiome occipital, ainsi qu'une artère cérébrale antérieure déviée vers la gauche. *L'intervention* est pratiquée le 18-6-54 (Pr Paillas) : une ponction occipitale ramène du sang poisseux à 2 cm. de profondeur. On taille un petit volet occipital gauche. On perçoit l'hématome sous-cortical ; en agrandissant l'incision durale, le cortex éclate et il s'évacue des caillots de la taille d'une grosse mandarine. On perçoit un gros vaisseau à la face interne de la cavité, terminé par un petit peloton vasculaire que l'on enlève entre deux clips. L'intervention est bien supportée. Les suites opératoires sont excellentes : la malade est parfaitement consciente. Ultérieurement, son état de santé est très satisfaisant. *L'électroencéphalogramme* est très amélioré du fait de la disparition des bouffées delta transmises et de l'asymétrie d'amplitude entre les deux hémisphères. Rythmes de fond sub-alpha de 8 cycles/seconde, sur lesquels se superposent, dans les régions temporales moyenne et postérieure gauche, des ondes lentes et des pointes lentes. Il ne persiste que l'hémianopsie droite.

OBSERVATION N° 30. — M. MAR... (12.408) : Est hospitalisé dans le service le 13-4-1957. Perte brutale de connaissance, hémiplégie gauche, raideur de la nuque. Le malade reprend conscience quelques heures après : céphalées fronto-occipitales accompagnées de douleurs oculaires droites importantes. La ponction lombaire ramène un L.C.R. hémorragique. *Artériographie* carotidienne droite : la cérébrale antérieure est tendue. Pas d'image angiomateuse visible. *Intervention* le 20-4-1957 (Pr Ag. Bonnal) : Hématome intra-cérébral fronto-temporal droit. Petite masse pseudo-tumorale dans la profondeur (au niveau de la paroi). *Histologie :* Angiome artério-veineux intra-parenchymateux. Infiltration œdémateuse de parenchyme nerveux, et présence d'une prolifération vasculaire capillaire avec réaction gliale environnante. Hémorragie associée avec polynucléaires. Certains vaisseaux, bien que de petit calibre, ont une paroi épaissie avec surcharge hyaline. Les suites opératoires sont simples. L'E.E.G. du 20-5-57 montre une souffrance hémisphérique droite prédominant dans la région temporale. Persistance d'une hémiplégie gauche.

OBSERVATION N° 31 (*Observ. XXX - Thèse Serratrice*). — Mlle C..., âgée de 17 ans, présente le 1-8-51 un ictus brutal qui, en réalité a dû être une crise comitiale. En effet, cette malade a présenté, depuis l'âge de 10 ans quelques crises jacksoniennes suivies de perte de connaissance. A l'âge de 15 ans, on note un épisode dysarthrique accompagné d'une hémiparésie droite. Un épisode strictement analogue s'est reproduit au mois de mars 1951. Les jours qui suivent l'ictus, la malade reprend légèrement conscience mais à l'examen, le 12-8-51, elle est obnubilée, paraît souffrir de céphalées et présente une hémiparésie droite à prédominance brachio-faciale. On doit noter que cette malade est gauchère. La tension artérielle est à 13/8. Le fond d'œil montre un début d'œdème papillaire. *Examen électroencéphalographique :* tracés de repos caractérisés par une asymétrie telle que sur l'hémisphère gauche toute activité physiologique a disparu et est remplacée par des anomalies lentes théta, delta continues prédominant dans les régions centro-temporales. Il s'y superpose des anomalies delta de très grande amplitude survenant de façon asynchrone sur tout l'hémisphère, prédominant dans les régions antérieures. Certaines bouffées tendent à se bilaté-

raliser et elles prédominent alors dans les régions antérieure et postérieure de l'hémisphère droit. *L'artériographie* carotidienne gauche montre un abaissement de l'artère sylvienne. Il existe, au-dessous, un petit lacis angiomateux. *L'intervention* est pratiquée le 15-8-51 (Pr Paillas) ; un volet fronto-pariétal gauche permet la ponction d'un hématome qui affleure le cortex rolandique. Sa taille est celle d'une mandarine. Après évacuation, la cavité apparaît multiloculaire. Les suites opératoires sont excellentes. La malade marche normalement. *Un nouvel examen encéphalographique* montre des tracés nettement améliorés, avec seulement persistance d'anomalies, à type de bouffées théta, dans les régions moyennes de l'hémisphère gauche. Mariée en 1954, elle accouche en mars 1955 d'un enfant en parfaite santé. La malade est revue en mai 1955 pour une crise comitiale annoncée par une impression d'évanouissement. Elle se plaint, en outre, de céphalées fronto-temporales persistantes, de type migraineux. L'examen et le fond d'œil sont normaux.

OBSERVATION N° 32. — M. FAB... (14.281), âgé de 17 ans, a présenté un épisode méningé, débutant par des céphalées. L'hémorragie méningée est constatée (L.C.R. sanglant). Hémiplégie gauche totale. En même temps hallucination confusionelle. Le F. O. et la C.V. sont normaux. A son entrée à l'hôpital, l'hémiplégie gauche a régressé (janvier 1952) en quelques jours. Petite parésie du membre supérieur gauche. Hémiparésie faciale gauche. *Artériographie* carotidienne droite le 3 février 1953. Volumineuse image d'angiome centro-hémisphérique à droite. De face, elle atteint la faux du cerveau ; de profil, elle occupe une grande partie du centre ovale. Elle paraît intéresser la zone des noyaux gris (circonvolution du corps calleux). Dilatations considérables des veines de drainage, en particulier la veine de Galien. L'E.E.G. est normal. En Janvier 1954 : apparition d'une gêne aux mouvements du pied gauche (hypertonie du segment distal du membre inférieur gauche). Le fond d'œil est normal. Le champ visuel est normal. Le malade n'est plus revu depuis.

OBSERVATION N° 62. — Monsieur HON... (11.515), âgé de 18 ans, présente en Janvier 1949, après une chute de motocyclette, une hémorragie méningée avec hémiparésie droite transitoire. A la fin du mois de Novembre 1956, le malade présente des céphalées brutales et une hémorragie méningée avec un très léger syndrome pyramidal droit. Le fond d'œil est normal. *Un examen électroencéphalographique* montre des anomalies lentes delta temporo-frontales gauches. Une *artériographie* carotidienne gauche montre une image de vide avasculaire dans le lobe frontal. L'artère cérébrale antérieure est déviée en dedans. Il existe un peloton angiomateux sylvien. *L'intervention* (Pr Ag. Bonnal) est pratiquée le 10-12-56 : un volet frontal permet l'évacuation d'un gros hématome intra-cérébral situé en avant dans le lobe frontal et l'exérèse en bloc de l'angiome occupant la berge de la corne ventriculaire. Les suites opératoires sont simples. Guérison. (Dans cette observation, la notion de traumatisme avait masqué la véritable étiologie).

OBSERVATION N° 63. — Monsieur COS... (12.944), âgé de 23 ans : Début le 8 Juillet 1957 par un coma annoncé pendant quelques instants par une gêne dans le membre supérieur droit. Il sort du coma le 10 Juillet. La ponction lombaire révèle l'hémorragie méningée et l'examen neurologique met en évidence une hémiplégie droite avec aphasie. *Electroencéphalogramme* le 5 Août 1957 : à droite, rythme de base alpha, bien organisé. Discrète sensibilité de l'hyperpnée. Bon entraînement et bonne réponse à la stimulation lumineuse intermittente. A gauche, intéressant la ligne médiane et la partie antérieure : dysrythmie lente, théta polymorphe. Sensibilité diffuse à l'hyperpnée. Pas de réponse et pas d'entraînement à la S.L.I. Nouvel E.E.G. le 12-9-57 : tracés asymétriques constitués sur l'hémisphère droit par un rythme de fond à 10 c/s,

bien réagissant avec, dans les régions moyennes, quelques ondes théta. Sur l'hémisphère gauche, ondes delta polymorphes à 1-3 c/s non modifié par l'ouverture des yeux qui diffusent sur toute la surface de l'hémisphère avec un maximum dans les régions antérieure et moyenne. Les ondes delta sont surchargées par les ondes théta à 5-6 c/s maximum dans les régions antérieures et moyenne et par un rythme alpha à 10 c/s réagissant bien à l'ouverture des yeux, maximum dans les régions postérieures. S.L.I. et H.P.N. sans effet notable. (Altération hémisphérique gauche très importante essentiellement corticale avec un maximum d'expression dans les régions antérieure et moyenne et très secondairement basale). Examen ophtalmologique : acuité visuelle O.D.G.: 4/10. F. O. droit et gauche : normaux. Les radiographies standard du crâne ne montrent pas une image anormale du squelette cranien ; l'épiphyse est calcifiée, non déviée.

Artériographie carotidienne gauche : l'angiome siège en profondeur à l'aplomb du tiers moyen de la frontale ascendante. Il se draine par deux veines, l'une petite vers la veine de Labbé, l'autre vers le système de Galien : dès le premier temps artériel, une grosse veine est visible et le sinus droit est injecté. *Intervention* le 28-9-57 (Pr Paillas). A.C.F. petit volet pariéto-temporal gauche centré sur la zone rolandique. Le cortex est d'apparence normale, mais la partie centrale, approximativement dans la région moyenne de F.A., présente un aspect rétractile comme s'il y avait une circonvolution atrophique ; de cette circonvolution part vers la veine de Labbé une veine assez volumineuse et qui est artérialisée. La ponction de toute la partie moyenne de la frontale ascendante permet de tomber à 3 cm. de profondeur sur une zone indurée. Il en est de même plus en avant et plus en arrière. En ponctionnant au-dessus, approximativement dans la zone motrice de l'épaule, on pénètre dans une poche kystique contenant 10 cc. de liquide ambré. Par contre, la ponction du ventricule en avant et en arrière ramène un liquide céphalo-rachidien normal. On incise alors à la partie moyenne antérieure, un peu en avant de F. A. et on découvre en profondeur un tissu ocré contenant un paquet angiomateux dense : on le résèque entre deux ligatures avec beaucoup de difficultés, car il est accolé à une grosse artère qui est la sylvienne. On ne poursuit pas plus en arrière la disection de la zone indurée par crainte de dégâts physiologiques, si bien qu'on ne voit pas la grosse veine de drainage sur l'ampoule de Gallien, que l'artériographie avait repérée. Pour la même raison de sécurité, on ne pénètre pas dans le ventricule en arrière de cette même zone. Le bouquet angiomateux réséqué est repéré par deux clips pour contrôle artériographique ultérieur. Fermeture habituelle. Suites opératoires normales.

OBSERVATION N° 64. — La jeune LAV... (10.840), 16 ans, présente, en Novembre 1955, après une appendicectomie, un syndrome méningé fugace. Persistance par la suite de céphalées frontales droites, surtout la nuit, avec nausées, parfois vomissements. Pas de troubles caractériels, mais l'enfant a plus de difficultés pour travailler à l'école. En Mars 1956, vomissements sans cause apparente, apparition de somnolence, paralysie du VI gauche, œdème papillaire à fines hémorragies à droite, léger à gauche. La nuque est souple ; hospitalisation le 23 Mars 1956. Nuque souple, parésie du VI gauche. *Electroencéphalogramme* du 23-3-56 : les tracés sont remarquables par leur asymétrie. Sur l'hémisphère gauche, les rythmes de fond sont complexes où s'associent des rythmes alpha postérieurs et des ondes théta prédominant dans les régions moyennes et postérieures. Sur l'hémisphère droit, les rythmes de fond sont plus ralentis. L'élément caractéristique est représenté par l'existence d'ondes delta continues occupant la région frontale inférieure et frontale supérieure droite. A ces anomalies, s'en associent d'autres, de type « transmis », dans toute la région antérieure de l'hémisphère. Noter enfin l'existence de longues bouffées delta bilatérales prédominant dans les deux régions moyennes. La S.L.I. est sans effet. *Artériographie* carotidienne le 24-3-56 : image de grosseur frontale droite.

Intervention le 24-3-56 (Pr Ag. Bonnal) sous A.C.F. Grand volet frontal droit. Le cerveau est jaune ocré. La ponction ne permet pas de ramener de sang. Ablation en bloc d'une masse dure qui couvre un hématome intra-frontal, caillebotté, volumineux. Le siège est F1, F2, partie moyenne. La section de la pièce montre qu'il s'agissait d'un gros angiome plein de sang, avec plusieurs cavités de la taille d'un noyau de cerise, et c'est ce qui explique qu'il n'ait pas été vu à l'artériographie. L'hémostase est très simple. On ne voit pas de vaisseaux nourriciers. L'angiome lui-même siégeait à la partie supérieure de F1. Le ventricule est ouvert dans la profondeur. Fermeture habituelle sur drain extra-dural. Suites opératoires simples. Fin Juin 1956, la malade est en bon état, caractère gai, examen neurologique normal.

II. - Epilepsie

Mogens-Lund signale 73 % d'épilepsie dans ses observations d'angiomes artério-veineux ; Olivecrona et Rives, 68 % ; Leppo, David, Constans, Ruggiero, 50 % ; Mackenzie, 32 %. Notre matériel comprend 35 observations avec épilepsie, dont six post-opératoires.

La composante épileptique dans la séméiologie des angiomes cérébraux se présente sous diverses modalités.

Une première catégorie rencontrée dans nos observations est l'*épilepsie pure, rencontrée dans l'évolution, en dehors de tout signe hémorragique*. Elle est principalement le fait des angiomes volumineux, perturbant la circulation cérébrale, mais cette perturbation, notion actuellement classique, n'est pas suffisante pour expliquer l'épilepsie, malgré les hypoxies et anoxies cérébrales consécutives aux troubles de débit sanguin. La réaction parenchymateuse de voisinage (réaction gliale, astrocytaire, etc...) étant également causale de l'épilepsie.

Ces crises comitiales évoluent longtemps. Elles apparaissent le plus souvent dans le jeune âge. Leur répétition, leur augmentation de fréquence, et parfois le changement de leurs caractères, amènent à pratiquer les examens complémentaires.

Voici une observation où l'épilepsie évolue au long cours, chez un malade porteur d'un volumineux angiome artério-veineux.

OBSERVATION N° 5. — M. RAM... (1.099) est âgé de 44 ans. Il entre dans le service en Mars 1956. Depuis l'âge de 16 ans, évolution de troubles paroxystiques neurologiques. De 16 à 25 ans : phénomènes critiques avec troubles visuels de l'œil droit, avec sensation de clignotement lumineux, suivi de céphalalgies importantes, avec vomissements (migraines accompagnées). De 25 à 35 ans, disparition des phénomènes précédents. Apparition de crises généralisées avec morsure de la langue, chute, perte de connaissance. Crises espacées de 3 à 4 mois, parfois en salves. A partir de 35 ans : crises constituées par une sensation de malaise avec une composante de peur et d'anxiété, d'une durée de 1/4 d'heure environ, avec obligation de s'asseoir ou de s'appuyer contre le mur afin de ne pas tomber. La phase terminale de la crise est amnésique, avec troubles de la parole. Par ailleurs, psychisme élémentaire, perte de la libido depuis quinze ans environ. *Electroencéphalogramme :* les tracés de repos sont caractérisés par une asymétrie telle que sur l'hémisphère droit les rythmes sont moins amples, l'alpha étant discrètement plus irrégulier. L'élément caractéristique du tracé est représenté par l'existence d'ondes delta continues sous

les électrodes temporale antérieure et temporale moyenne, associées à quelques décharges de pointes. L'hyperpnée ralentit les tracés surtout sur l'hémisphère droit. La S.L.I. est sans effet. Existence d'une souffrance dysmétabolique et irritative importante temporale gauche. *Artériographie* carotidienne gauche : sur le cliché, on note un énorme angiome situé dans la région occipito-temporale gauche développé aux dépens de l'artère sylvienne. La tache du produit de contraste n'est pas homogène, on voit d'énormes veines injectées, dont certaines sont du calibre d'un doigt. Au temps veineux : l'angiome occupe une paume de main. De face, il est visible de la ligne médiane à la périphérie. E.E.G. avec compression carotidienne : les tracés de repos sont identiques à ceux du précédent enregistrement. Une compression carotidienne gauche est négative. Une compression carotidienne droite provoque l'apparition d'ondes lentes dans les régions antérieures et temporales de l'hémisphère droit. La palpation du crâne montre un thrill dans la région occipitale gauche, avec souffle intense. Hémianopsie latérale droite incongruente. Revu en Octobre 1958, après 10 séances de radiothérapie, il semble qu'il y ait aggravation de l'angiome artério-veineux. Le souffle est largement audible. Le malade l'entend dans l'oreille droite, d'une manière intense. Il disparaît par compression de la carotide. Petite hypotonie faciale droite. *Intervention* le 27-8-56 (Pr Ag. Bonnal). (Protocole dans la partie anatomique du travail). Suites opératoires lentes ; fausses absences temporales, avec agnosie visuelle ; tristesse profonde. Hémianopsie droite. Pas de déficit net. Revu en Septembre 1957 : périodes de dépression, n'a plus de crises ; hémianopsie latérale homonyme droite.

Notre observation n° 33 est également au long cours. L'aggravation de la comitialité fait pratiquer un électroencéphalogramme.

OBSERVATION N° 33. — Madame PLA... (10.870), âgée de 32 ans, présente depuis seize ans des crises Bravais-Jacksoniennes droites avec perte de connaissance et des céphalées anciennes aggravées depuis le mois de Mai 1956. L'examen montre une discrète parésie faciale droite, l'examen encéphalographique montre des ondes lentes généralisées. L'artériographie montre un énorme angiome de la face interne de l'hémisphère cérébral, du côté gauche. *L'intervention* est pratiquée le 1-5-56 (Pr Paillas) : un volet pariétal gauche permet d'aborder un volumineux angiome à trois pédicules. Il est enlevé en bloc. L'intervention est pratiquée sous hypotension contrôlée. Les suite opératoires immédiates sont bonnes ; en particulier, la malade n'est pas aphasique, mais vers la 6e heure, le décès se produit brutalement par syncope cardiaque.

L'observation n° 1 montre une évolution de 15 ans chez un malade porteur d'une malformation du lobe frontal gauche.

OBSERVATION N° 1. — M. PAN... (356), âgé de 40 ans, présente depuis 1936 des crises comitiales associées à un état narcoleptique. En outre, la fréquence de céphalées rebelles et importantes est signalée par le malade. En 1951, se constitue un état acromégaloïde avec agrandissement progessif de la selle turcique. Un examen électroencéphalographique montre alors des tracés bilatériaux synchrones à 6/7 cycles/seconde. *La première intervention* (Pr Paillas) est pratiquée le 20-3-51 : un petit volet frontal révèle une arachnoïdite périchiasmatique et une masse angiomateuse sur le lobe frontal gauche. Une *artériographie* post-opératoire montre un gros angiome de la partie inféro-interne du lobe frontal gauche. On pratique alors une ligature suivie de radiothérapie de la carotide primitive gauche. Mais la persistance des crises comitiales et des céphalées, l'examen électroencéphalographique qui montre sur l'hémisphère gauche des ondes lentes et des sharp waves sporadiques ou en bouffées, conduisent à une *troisième intervention*, le 28-2-52 : un volet frontal gauche permet l'exérèse d'un énorme bloc angiomateux.

La crise peut être unique, d'apparition brutale, chez un adulte jeune ; notre observation n° 34 illustre cet aspect bien que l'interrogatoire serré du malade ait montré des antécédents comitiaux, ignorés du malade quant à leur perception, mais précisés par lui après interrogatoire.

OBSERVATION N° 34. — Monsieur BOU... (13.026), âgé de 27 ans, présente, le 6 Septembre 1957, une crise comitiale de type Grand Mal, apparue le matin, sans signes prémonitoires. Un E.E.G. pratiqué à cette époque n'a rien montré de particulier. Le malade était breveté pilote d'aviation. L'examen neurologique pratiqué à cette époque est strictement négatif. Un nouvel E.E.G. pratiqué à Toulouse amène l'*artériographie* carotidienne : angiome de la pointe du lobe temporal droit, au voisinage immédiat de la sylvienne. Les radiographies standard ne montrent rien de particulier, le fond d'œil et le champ visuel sont normaux. Cette crise grand mal révélatrice est unique. Mais l'interrogatoire fouillé met en évidence depuis trois ans des sensations paroxystiques et transitoires de bien-être, de détachement du réel, sans perte de connaissance (c'est l'interrogatoire qui rappelle ces faits au malade). Ces manifestations ont existé une dizaine de fois en trois ans ; deux ou trois malaises à type d'angoisse sont également décrits. Depuis la crise généralisée, le malade ressent parfois des impressions de bizarrerie, mais jamais d'hallucinations. *Intervention* le 26-10-1957 (Dr Vigouroux). *Histologie :* on observe toutes les modifications habituellement rencontrées au cours des malformations vasculaires artério-veineuses intra-parenchymateuses avec épaississement, par places, des parois vasculaires et surcharge hyaline. Les suites opératoires sont bonnes. Pas de signes neuro logiques. Psychisme normal. Guérison sans séquelles.

L'observation n° 15 raconte l'histoire d'un malade âgé de 36 ans, chez lequel deux crises se sont manifestées la même année.

OBSERVATION N° 15. — M. SEN... (Pr Ag. Bonnal - V), 36 ans, a présenté en Juin 1956 une crise comitiale débutant par une sensation de crampe du membre inférieur droit (qui remonte vers le tronc). Il perd connaissance. Morsure de la langue. A l'*électroencéphalogramme :* théta temporal gauche avec ondes lentes et pointes. En Décembre 1956, nouvelle crise débutant par une crampe et un tremblement au niveau du pied, engourdissement généralisé, perte de connaissance. Au réveil, difficulté à parler. A l'*examen clinique :* asymétrie faciale à la parole, hypotonie faciale gauche (depuis une typhoïde grave à l'âge de 4 ans). Très léger déficit droit. Le fond d'œil est normal. Ces deux crises à début Jacksonien droit (membre inférieur droit) font pratiquer l'artériographie carotidienne gauche : existence d'un angiome artério-veineux du lobule para-central gauche vascularisé principalement aux dépens des artères péri-calleuse et calloso-marginale, mais également des branches rolandiques de l'artère sylvienne. L'angiome artério-veineux est gros comme un abricot. Le drainage se fait par le sinus longitudinal supérieur qui est très précocement injecté dès le premier temps artériel. A droite : l'A.A.V. gauche est injecté par l'artériographie droite, mais l'angiome est strictement gauche et ne traverse pas la ligne médiane. Il n'y a pas d'anomalie vasculaire du côté droit. *Intervention* le 15-1-57 (Pr Ag. Bonnal) : Ablation facile de l'angiome au ras de celui-ci car il est en pleine zone rolandique (lobule para-central gauche). Hémiplégie droite post-opératoire. Récupération lente ; à la sortie de la clinique, le malade marche soutenu. Revu en Mai 57 : très bon état. Réflexe ostéo-tendineux du membre inférieur droit très vif, Babinski à droite. En Février 1958, le malade va bien ; il est cependant gêné par son membre inférieur droit. Il avait repris son travail en Décembre 57. A l'E.E.G., quelques pointes lentes et théta dans l'hémisphère gauche. Parésie du pied droit à l'examen clinique.

L'observation n° 4 révèle une séméiologie en rapport avec une lésion du lobe temporal.

OBSERVATION N° 4. — M. PAG... (4.805), âgé de 29 ans, présente depuis 1948 des crises d'épilepsie temporale avec impression d'étrangeté et hallucinations auditives. La répétition des crises motive son hospitalisation le 23-10-50. L'examen neurologique est normal. Le fond d'œil est normal. Un examen encéphalographique montre des bouffées d'ondes delta accompagnées de pointes et de petites ondes fronto-temporales droites. *L'intervention* est pratiquée le 10-11-50 (Pr Paillas), un volet temporal permet d'aborder un peloton angiomateux au niveau de T1, que l'on enlève en bloc. Les suites opératoires sont excellentes, le malade ne présente plus de crises.

Ainsi l'épilepsie pure peut être un signe révélateur de début. C'est un signe « d'alerte » surtout chez l'enfant, l'adulte jeune, qu'elle soit localisée ou généralisée. Son association avec des céphalées au long cours, des migraines accompagnées, doit nécessairement faire pratiquer l'E.E.G. et l'angiographie cérébrale.

Un deuxième groupe d'observations nous montre une évolution d'allure épileptique plus ou moins longue. Le diagnostic d'angiome artério-veineux n'est pas fait au cours de l'histoire. C'est l'accident révélateur hémorragique qui amène au diagnostic ; en fait, ce diagnostic ne doit pas faire oublier que l'épilepsie a été la première manifestation de l'angiome, quelle est due au fait de l'angiome artério-veineux et non au fait de sa complication hémorragique. Ces crises peuvent garder le même caractère ou bien modifier leur aspect selon la localisation hémorragique.

OBSERVATION N° 35. — Madame SAL... (8.583), âgée de 44 ans, présente depuis plusieurs années des paresthésies du côté gauche du corps. Le 15-5-54, se produit une crise Bravais-Jacksonienne du membre supérieur gauche. A l'examen, il existe une hémiparésie gauche avec signe de Babinski. Le fond d'œil est normal, l'examen électroencéphalographique montre des ondes lentes temporo-pariétales droites. L'angiographie cérébrale montre une image de vide vasculaire pariéto-occipital droit. *L'intervention* est pratiquée le 21-6-54 (Pr Paillas) : elle permet d'évacuer un hématome intra-cérébral pariéto-rolandique droit. Les suites opératoires sont bonnes, malgré une phlébite du membre inférieur gauche. En Décembre 1954, il n'existe plus de déficit.

OBSERVATION N° 13. — M. ARL... (Pr J. E. Paillas - V.), 35 ans, présentait, en 1945, de petites crises durant deux minutes environ : paresthésie de l'hémivisage droit, puis le bras droit se met à trembler durant quelques secondes (le début de ces crises remonte à 1941 : début brutal par le membre supérieur gauche, puis chute avec perte de connaissance ; une deuxième crise, la même nuit ; pendant quatre ans, rien ne s'était passé). L'examen, à cette date, montre un cutané plantaire en extension bilatérale. Le Gardénal diminue le nombre des crises, mais elles persistent. En 1947, le malade peut rester deux à trois mois sans crise ; l'examen neurologique révèle une tendance à la chute droite dans le Barré ; le Babinski est douteux ; le fond d'œil est normal. E.E.G. (1947) : ondes théta bilatérales prédominant à droite. Le malade est revu en Avril 1958 : les crises ne se produisent plus que tous les cinq ou six mois, avec généralisation. Accentuation de l'hémiparésie (ne l'empêchant pas cependant d'effectuer ses occupations agricoles). Le 23-4-58 : hémiplégie droite totale, brutale, céphalées violentes, anarthrie, pas d'aphasie. La nuque est un peu

raide, le fond d'œil est normal. *Radiographie* du crâne standard : granulations « calcifiées » dans la région sous-sylvienne antérieure gauche. *Artériographie* carotidienne : énorme angiome artério-veineux, dépendant de la sylvienne gauche, territoire proximal. Une branche de la sylvienne est visible à la base et en arrière de l'angiome. Drainage par la veine de Labbé et le sinus longitudinal supérieur ; la veine de Gallien n'est pas injectée. E.E.G. le 28-4-58 : souffrance généralisée de l'hémisphère gauche, prédominant dans la région rolandique. *Intervention* (Pr Paillas) : A.C.F. Arfonad. Volet fronto-temporal gauche. La dure-mère est très tendue. On palpe l'angiome très dur dans la région rolandique. Dissection au suceur et à la pince jusqu'à la base, en commençant par réséquer la pointe temporale, puis libération le long de la scissure de Rolando et plus longitudinalement en avant. Le lacis de vaisseaux est énorme, extrêmement dur avec sclérose interlobaire ; on doit ligaturer les vaisseaux d'évacuation. A la base, le tronc sylvien à respecter est mal visible : ligature en bloc, gros clips. En arrière, un hématome s'évacue, gros comme une mandarine. L'ablation en bloc se termine par l'ouverture large du ventricule. Hémostase difficile. Fermeture avec drain intra-cérébral et extra-dural. Poids : 30 g. Le lendemain, le malade prononce quelques mots et bouge un peu la jambe droite. Suites longues mais simples. Le 7-5-58 : torpeur persistante, nuque raide (fond d'œil normal, pas de modifications neurologiques). *Artériographie* carotidienne gauche : l'angiome n'est plus visible, remplacé par un vide vasculaire. La sylvienne n'est pas injectée, mais la revascularisation du lobe pariéto-rolandique paraît se faire par la périphérie (artère cérébrale antérieure). La cérébrale antérieure est un peu déjetée vers la droite. Le malade quitte cependant la clinique en bon état. Une lettre de la famille nous renseigne un mois après : le malade monte et descend les escaliers. Amélioration progressive de l'hémiplégie.

OBSERVATION N° 36. — Madame CAS... (3.297), 17 ans, présente des migraines gauches et des crises d'épilepsie Jacksonienne de l'hémicorps droit depuis l'âge de 10 ans. En 1949 : trois crises comitiales rapprochées. Installation d'une hémiplégie droite avec aphasie disparaissant en huit jours. Deux ans après, en 1951, nouvelle hémiplégie droite avec aphasie qui dure une journée, après une perte de connaissance. Peu de signes méningés. Céphalées violentes fronto-temporales gauches. Le fond d'œil est normal. E.E.G. le 5-4-1951 : important foyer de souffrance de l'hémisphère gauche. *Artériographie* cérébrale gauche percutanée : abaissement considérable de l'axe sylvien. La cérébrale antérieure est en bonne place, la péricalleuse semble abaissée dans son ensemble. Peut-être zone d'hypervascularisation dans la région pariétale antérieure et supérieure. *Intervention* le 19-4-52 : hématome intra-cranien fronto-rolantique (cavité multiloculaire). Petit angiome de la branche supérieure de l'artère sylvienne gauche. Suites opératoires bonnes. Persistance d'un léger déficit du membre supérieur droit. Gardénal pendant deux ans, puis cessation. Elle accouche, en Février 1955 ; malaise un mois après, perte brève de connaissance. En outre, céphalées fronto-temporales presque chaque semaine, sans vomissements. L'examen neurologique pratiqué en Mai 1955 est négatif (T.A. 13 7), le fond d'œil est normal. En Juillet 1956, la malade est enceinte de 3 mois 1/2 : elle n'a plus de crises comitiales mais persistance de céphalées, caractère irritable. Etat dépressif, pleure sans raison. La cicatrice est douloureuse. Accouchement le 29-2-56. Revue en Juin 1957, caractère difficile, surtout au moment des règles. Les céphalées sont importantes surtout à ce moment, sans prédominance. Aucun signe neurologique. Octobre 1958 : La malade a eu deux crises mais pas de généralisation (tiraillement à la gorge à droite, angoisse, tiraillement de l'épaule droite). Pas de séquelles déficitaires. Aucun signe neurologique. A cette époque, la malade ne suivait pas de traitement médical.

C'est le cas également de nos observations n^{os} 13, 31, 43, 58, 69, 47. *Dans une autre catégorie, l'épilepsie peut apparaître après une hémorragie cérébrale.* Le tableau ici encore est variable.

L'observation n° 37 signale une épilepsie apparue après une hémorragie méningée évoluant ensuite quelque temps.

OBSERVATION N° 37. — M. PRO..., âgé de 36 ans, a présenté depuis Décembre 1949 trois crises comitiales précédées d'une amblyopie, avec impression de malaise suivi de chute. En Octobre 1950, il présente une nouvelle crise avec tremblement de la main droite, douleur occipitale et rejet de la tête en arrière, suivie de perte de connaissance avec convulsion. Dans les antécédents du malade, on note, outre des céphalées, un épisode d'hémorragie méningée en 1949. Le 6-11-50, l'examen neurologique est normal. En Janvier 1951, une *artériographie* montre un angiome occipital gauche. *L'intervention* (Dr Duplay) permet l'abord d'un angiome du cunéus dont on pratique la résection. Le tissu cérébral de voisinage, d'aspect ocré et ramolli, est enlevé. Les suites opératoires sont simples. Le malade n'a plus de crises, l'E.E.G. est normal, mais l'hémianopsie persiste.

Enfin, l'épilepsie est simultanée de l'hémorragie. Elle peut être la seule manifestation de l'hémorragie (retrouvée à l'artériographie ou à l'intervention), elle peut apparaître après l'installation des signes neurologiques. Ici, elle n'est plus uniquement sous la dépendance de la malformation. Elle est en rapport avec l'hémorragie cérébro-méningée, l'hématome en particulier.

OBSERVATION N° 38. — Monsieur ARN... (Pr Ag. Bonnal -V.), âgé de 35 ans, a présenté, en Mai 1957, au coucher, une perte de connaissance, avec perte d'urine, amnésie de la crise, céphalées diffuses pendant 10 jours. Deux mois après : ne perd pas connaissance mais gêne à la parole pendant un moment, céphalées intenses. A l'examen : parésie faciale droite discrète. *Artériographie* carotidienne gauche : image de type angiome se projetant sur la première portion de la sylvienne, de profil. De face, l'image anormale se projette à l'union du tiers moyen et du tiers externe de la première partie de la sylvienne. *Intervention* (Pr Ag. Bonnal) A.C.F. et hypotension. Volet fronto-temporal gauche. Le cortex est ocré et sanglant par plaques au niveau de la vallée sylvienne. On dissèque la malformation vasculaire, on clippe le collier apparent au ras de la sylvienne. Fermeture habituelle. *Histologie :* anévrysme artério-veineux. Suites opératoires simples. Mais aphasie. Aucun signe pyramidal. Revu en Février 1959, le malade va bien. Il n'a pas d'aphasie, pas de céphalées. Examen neurologique négatif. *Artériographie* percutanée gauche carotidienne post-opératoire : absence d'injection de l'angiome. Oblitération sylvienne partielle.

OBSERVATION N° 19. — Madame GRI... (Pr J.E. Paillas - V.), âgée de 22 ans, présente le 15-10-53 des parestésies dans le bras droit suivies de parésies s'étendant bientôt à la face et au membre inférieur. Le lendemain, la malade est paraphasique et se plaint de céphélées violentes. Elle fait une crise convulsive généralisée le même jour, suivie d'un coma de plus en plus profond. On note dans ses antécédents des crises de blépharospasmes apparues trois ans auparavant et paraissant rythmées par les règles. En outre, elle souffrait de la tête de façon intermittente. A l'examen, le 19-10-53, la malade est toujours dans le coma. La nuque est raide, il existe une hémiplégie droite avec signe de Babinski bilatéral. Un examen électroencéphalographique montre des rythmes lents, à 4/5 cycles/seconde, irréguliers, peu amples, delta sur l'hémisphère gauche. Une *artériographie* carotidienne gauche montre un très volumineux angiome siégeant au milieu de la zone rolandique et nourri par deux pédicules nés de l'artère sylvienne. Cette artère est abaissée. Le drainage s'effectue par une énorme veine qui se jette dans le sinus longitudinal supérieur. L'angiome est

gros comme une noix. *L'intervention* est pratiquée le 20-10-53 (Pr Paillas) : un petit volet fronto-pariétal gauche conduit immédiatement sur la grosse veine de drainage. Après section des deux pédicules artériels, on aborde un hématome volumineux et profond, dilacérant la partie antérieure du centre ovale. On enlève en bloc l'angiome. Apres l'intervention, la malade sort progressivement du coma, mais elle reste aphasique et hémiplégique. Ultérieurement, persiste une dysarthrie importante et des séquelles hémiplégiques droites. Le 20 Mai, la malade n'a plus de crises épileptiques. Nervosisme. Elle parle bien, lit parfaitement, s'habille seule. Pas de céphalées. Babinski intense à droite. Octobre 1954 : crise épileptique très fruste à la suite d'une angine (elle ne prenait plus de gardénal depuis deux mois). Elle marche bien mieux, les mouvements fins de la main sont impossibles. Babinski à droite. En Novembre 1955, la malade est revue : n'a plus de crise, commence à écrire de la main gauche. Même examen neurologique. En Septembre 1958 : enceinte de 3 mois 1/2, elle parle bien. Crise d'épilepsie sensitive depuis 1957 à l'occasion des règles. Pas de Jacksonisme. Elle présente un arrêt de la parole suivi d'une céphalalgie gauche. L'électroencéphalogramme montre quelques pointes lentes temporales gauches. Le reste est normal.

OBSERVATION N° 39. — M. ROD... (11.095), 30 ans, présente le 30-6-55 une hémiplégie gauche après un épisode comateux de 21 jours. A son entrée dans le Service, le 5-1-56 : crises convulsives débutant par le membre supérieur gauche (quelques secondes), puis perte de connaissance de 2 ou 3 heures ; l'épisode est suivi de céphalées ; 7 ou 8 crises depuis six mois (installation des crises deux mois après le début de l'hémiplégie apparue après une hémorragie méningée vraisemblable). L'examen neurologique montre une hémiparésie gauche (contracture du membre supérieur gauche). La tension artérielle est normale. *Artériographie* carotidienne droite le 3-7-56 : petit anévrysme artério-veineux profond de la région temporale branché sur le système sylvien (bouquet de Charles Foix) avec drainage immédiat visible même sur les temps artériels précoces par le système veineux profond : veine bien visible sur l'artériogramme de face. Taille ovalaire (1 cm. de diamètre). Mailles denses. *Intervention* le 13-7-56 (Pr Ag. Bonnal) sous A.C.F. Arfonad et perfusion de sang : volet fronto-rolandique droit. Ablation en bloc du foyer cérébral siège d'une ancienne hémorragie située à la partie postérieure de F-2, empiétant sur la frontale ascendante et de l'angiome. Fermeture. Suites opératoires simples. Hémiplégie gauche aggravée, mais récupération ébauchée lors de sa sortie. Ce malade est revu en Décembre 1958 : persistance de crises comitiales (épilepsie Jacksonienne cicatricielle gauche) débutant par le bras gauche, puis le membre inférieur gauche, puis perte de connaissance. A l'examen, grosse hémiparésie gauche (Babinski gauche). *Electroencéphalogramme* le 23-12-58 tracés constitués par des rythmes de fond alpha, bilatéraux synchrones, auxquels se superposent des rythmes bétha rolandiques, plus amples à droite qu'à gauche. Existence dans la région frontale de l'hémisphère droit d'anomalies théta associées à des pointes très acérées. L'hyperpnée accentue les anomalies. La S.L.I. est sans effet. En conclusion : existence d'une lésion irritative frontale droite.

Notre observation n° 40 est particulière : hémorragie cérébro-méningée à répétition, l'apparition de crises Bravais-Jacksoniennes se produisant seulement au troisième épisode.

OBSERVATION N° 40. — M. TAV... (8.522), est âgé de 51 ans. En 1939 : hémorragie méningée. En 1953 : hémorragie cérébro-méningée avec hémiplégie gauche. Régression. En 1954 : crises Bravais-Jacksonienne gauche avec hémiplégie gauche importante, d'apparition brutale. *Artériographie* cérébrale percutanée droite : angiome développé aux dépens de la partie postérieure de l'artère

péri-calleuse, se projetant au niveau du lobule quadrilatère, juste au-dessus des corps calleux. Forme et dimension : ovalaire, 2 cm. / 2 cm. 1/2. Il se draîne par une grosse veine qui rejoint le sinus droit très précocément injecté. De face, il se projette au niveau de la ligne médiane. Une seule artère la vascularise ; la péricalleuse. *Electroencéphalogramme :* les tracés sont asymétriques. A gauche, rythmes rapides peu amples ; à droite, rythmes peu amples mais de fréquence alpha et sub-alpha. L'élément caractéristique du tracé est constitué par la présence d'ondes lentes pratiquement continues plus amples, occupant la région centro-pariétale droite, associées à des pointes lentes sporadiques occupant ces mêmes régions, ainsi que la région temporale moyenne et temporale postérieure (lésion possédant un potentiel épileptogène de topographie centro-pariéto-temporale droite ou projetant à ce niveau). *Intervention :* Ablation totale de l'angiome (Pr Ag. Bonnal). Suites opératoires excellentes. Persistance d'un léger déficit gauche ; deux crises Bravais-Jacksoniennes au cours des deux années suivantes.

Nous pouvons, à travers nos malades, constater la diversité clinique des crises épileptiques simultanées à l'hémorragie. Le malade peut être en état de mal.

OBSERVATION N° 41. — M. RAS... (13.895), âgé de 46 ans, est porteur d'un petit angiome artério-veineux cortico-méningé, préfrontal gauche. Début par un état de mal généralisé, suivi d'aphasie. Hémorragie cérébro-méningée avec petit hématome intrafrontal. L'E.E.G. : rythme théta et pointes lentes en temporal gauche. *Intervention* le 7-6-1958 (Pr Paillas). Suites opératoires simples. Pas de séquelles cliniques.

OBSERVATION N° 42. — M. BER... (7.339) est âgé de 31 ans. Au début Juin 1953, il présente un syndrome méningé à début brutal avec coma, et pendant quelques heures en état de mal épileptique. Il reprend conscience progressivement, en 4 jours, sans céphalées ni vomissements. (Le malade racontera qu'en 1951 il a présenté un épisode analogue). A son entrée dans le Service, l'examen neurologique montre une hypertonie faciale droite, une déviation des index en haut et à droite. Le cutané plantaire est en flexion bilatérale. L'acuité visuelle, le champ visuel, le fond d'œil sont normaux. L'E.E.G. note, se superposant à l'activité rapide, des fréquences sub-alpha à 8 c/s. Il existe quelques ondes lentes à type de fréquence théta à 4 c/s survenant dans la région temporale moyenne gauche. La S.L.I. provoque une réponse myoclonique par recrutement, bilatérale (les potentiels d'origine musculaire sont plus amples à gauche qu'à droite du fait de la parésie hémifaciale). La réponse par recrutement traduit une hyperexcitabilité probablement secondaire à une « irritation » réticulaire, séquelle de l'hémorragie méningée. *Artériographie* carotidienne droite : angiome artério-veineux à la partie postérieure de la sylvienne, au niveau de la région pariétale.

Les signes neurologiques qui accompagnaient ces crises simultanées à l'accident de rupture sont variables.

Ces observations expliquent aisément la manifestation majeure de l'épilepsie au cours de l'évolution des angiomes artério-veineux du cerveau. Les types sont variables tantôt simples crises en foyer Bravais-Jacksoniennes ou autres, sans perte de connaissance, tantôt état de mal épileptique.

Le rythme est variable : au cours de l'évolution au long cours des malformations où l'épilepsie est le seul signe symptomatique,

c'est la répétition des crises ou leur modification qui amène au diagnostic. Lorsqu'elles sont simultanées à l'hémorragie elles sont uniques ou répétées jusqu'à un état de mal, ceci étant sous la dépendance des dégâts hémorragiques et de leur retentissement sur l'encéphale.

Les crises peuvent évoluer avec le temps ; ainsi notre histoire n° 43 : il s'agit d'un enfant qui présentait un angiome artério veineux bilatéral. Les crises étaient variables au cours de l'évolution. Le diagnostic d'encéphalopathie infantile fut posé ; une hémorragie cérébro-méningée, avec signes déficitaires en foyer amène au diagnostic.

OBSERVATION N° 43. — PRO... (12.629) est âgée de 10 ans, elle a présenté une première crise d'épilepsie à l'âge de 6 ans, une deuxième crise à l'âge de 7 ans, B.J. à gauche. Depuis, la fréquence a augmenté (8 crises par an). Hospitalisée le 8-7-57 dans le Service (elle aurait présenté trois crises dans le mois précédent : les deux premières intéressant le côté gauche, la troisième bilatérale, mais semblant prédominer à droite), l'hospitalisation étant motivée par une nouvelle crise débutant par la face puis le membre supérieur gauche, puis généralisation bilatérale. Cédation à l'injection de Gardénal.

A la fin de la crise, l'enfant récupère d'abord la mobilité de son bras gauche, puis le côté droit. *A l'examen clinique :* ostéo-tendineux des membres inférieurs abolis, cutané plantaire en extension bilatérale (la température est à 39°). L'enfant est prostrée, la nuque est raide. Quatre jours après, tableau d'hémiplégie droite. Le 9-9-57 : *ventriculographie :* atrophie sous-corticale bilatérale intéressant tout le complexe ventriculaire. *Intervention* le 12-7-57: A.C.F. (Dr Vigouroux) : volet frontal gauche type esthétique. Cerveau extrêmement tendu à l'ouverture de la dure-mère. Ponction cérébrale : on entre dans le ventricule qui contient du liquide hémorragique, puis en retirant l'aiguille, dans un hématome intracérébral. On fait une incision corticale de 2 cm. de long, frontale interne, qui mène dans la cavité de l'hématome : sang et caillots noirs. L'hématome s'ouvre dans le ventricule, qui contient lui-même des caillots noirs. Dans la partie interne, se tient l'angiome. Il est entouré d'un caillot dur, en voie d'agglutination. Lorsqu'on l'enlève, une hémorragie se produit. La malformation elle-même est constituée par un peloton artériel volumineux. On clippe les deux côtés et on procède à son ablation. Hémostase, fermeture habituelle. Suites opératoires difficiles. Réapparition de mouvements volontaires au deuxième jour. Le 30 Juillet, crise comitiale intéressant le côté gauche, rotation des yeux vers la gauche. Babinski bilatéral. Le 3 Août : soulèvement considérable du volet. Mauvais état égénral. Les doigts sont animés de mouvements involontaires, peu amples, désordonnés. Les membres inférieurs sont rigides, Babinski bilatéral. Le 6 Août : nouvelle intervention (Dr Vigouroux) pour hypertension intra-cranienne (Ouverture de la lame sus-optique). Décès le lendemain.

Nous avons observé des paralysies post-critiques en dehors de toute hémorragie, différant peu de celles observées dans l'épilepsie des tumeurs cérébrales. Ces paralysies régressent plus ou moins rapidement (de quelques jours à plusieurs mois). Nous avons remarqué deux cas avec séquelles déficitaires motrices et atrophie distale du membre supérieur d'un côté (Observations n°s 7 et 69).

L'épilepsie est-elle toujours en rapport avec la topographie lobaire de la malformation ? La correspondance existe dans la majorité des cas, et si les localisations rolandiques sont à tendance

Bravais-Jacksonienne, il faut noter que plus l'angiome artério-veineux est profond, plus la crise aura tendance à être généralisée. Mais ceci n'est pas un fait constant (observation n° 44).

S'il existe une correspondance entre le siège de la malformation et l'allure de l'épilepsie, il semble qu'une série de facteurs intervienne dans certains cas, modifiant ainsi l'allure évolutive et clinique des crises. C'est le cas de modifications circulatoires des angiomes volumineux ; c'est le cas des réactions de gliose dans le parenchyme voisin de la lésion, le cas des lésions hémorragiques surajoutées.

En fait, dans l'étiologie des épilepsies, tous ces facteurs sont à considérer : siège lobaire, troubles hémodynamiques, gliose réactionnelle, complications hémorragiques. Il semble pourtant que les localisations occipitales échappent à un schéma préconçu, les crises symptomatiques rencontrées dans nos cas étant généralisées ou localisées (Bravais-Jacksoniennes), la séméiologie du lobe occipital apparaissant au second plan.

Nous reviendrons sur ce propos lors de l'étude des « corrélations anatomo-électro-radiologico-cliniques ».

OBSERVATION N° 6. — Madame CHA... (9.884), âgée de 48 ans, présente, le 5-7-55 une céphalée brutale avec vomissements. La tension artérielle est à 22/12. Dans ses antécédents, on note trois crises Bravais-Jacksoniennes droites. L'examen oculaire montre un œdème papillaire et une hémianopsie en quadrant inférieur droit. *L'électroencéphalogramme :* ondes lentes polyrythmiques occipitales gauches. *Artériographie cérébrale :* un volumineux angiome occipital gauche. *Intervention* le 22-7-55 : anesthésie générale et hypotension contrôlée par Arfonad. Opérateur : Pr Paillas. Lambeau occipital gauche à charnière occipitale, suivi de volet à charnière temporale. Ce temps se passe sans aucun ennui. On ouvre la dure-mère et on voit immédiatement le lacis de gros vaisseaux recouvrant le pôle supérieur de l'hémisphère. Le sang est vu circulant par transparence. A la partie supérieure du cunéus, il existe une zone ocrée, témoignant ainsi d'une hémorragie récente. On repère à la face inféro-externe le pédicule venu de l'artère sylvienne : il est sectionné entre deux ligatures de nylon. Puis on descend à la face interne en sectionnant après coagulation deux gros pédicules veineux, ce qui est obligatoire pour parvenir à la grosse artère venue de la cérébrale postérieure, mais le cortex paraît lisse et il est vraisemblable que le gros vaisseau nourricier de la cérébrale postérieure vu sur l'artériographie pénètre dans l'angiome par la face inférieure du cerveau. On découpe alors une cheminée verticale de haut en bas qui circonscrit le gros vaisseau supérieur et permet de parvenir sur le pédicule nourricier inférieur. Il est énorme, mesurant au moins 4 à 5 cm. de diamètre. Au tiraillement, il se rompt au moment où l'on passe une soie pour la ligature. Le jet de sang est très important et on l'aveugle au doigt puis on place une pince à forcipressure. On peu talors reprendre la ligature et la mener à bien en la complétant avec des clips. Finalement, l'ensemble de l'angiome est enlevé comme un coin. Durant l'intervention, la tension s'est maintenue autour de 7. Par crainte d'hémorragie secondaire, on se contente de suturer la dure-mère et de replacer provisoirement le volet osseux sur des gazes imprégnées de pénicilline et de sulfamides. La fermeture définitive est faite le lendemain sans ennuis particuliers. Les suites opératoires sont excellentes. Guérison sans séquelles.

Ces exemples expliquent aisément la manifestation majeure de l'épilepsie au cours de l'évolution des angiomes artério-veineux du cerveau. Les types sont variables.

Le rythme est variable : au cours de l'évolution au long cours des malformations où l'épilepsie est le seul signe symptomatique, c'est la répétition des crises, ou leur modification qui amène le diagnostic. Lorsqu'elles sont simulltanées à l'hémorragie elles sont uniques ou répétées, et même un état de mal est rencontré, ceci étant sous la dépendance des dégâts hémorragiques et de leur retentissement sur l'encéphale.

III. - Les céphalalgies

Tous nos malades ont « mal à la tête ». Peut-on décrire des caractères particuliers ? Une certaine catégorie, les migraines (9 cas) sont réellement caractéristiques ; nous les distinguons à part.

« La céphalée est une variété de la douleur physique, donc un état de conscience du type affectif, un état essentiellement subjectif » (A. Baudouin). Le récit du malade n'est pas toujours précis ; sa description est variable. Le profil psychologique de l'individu impose également sa variabilité dans l'observation du malade. (« Les sens ne doivent pas être mis sur le même plan, comme s'ils étaient tous capables d'objectivité et perméables à l'intentionnalité » (Merleau-Ponty). L'étude analytique des céphalalgies n'est cependant pas arbitraire. Et bien que l'on puisse s'exclamer : « autant de têtes, autant de céphalées », nos observations nous permettent de décrire quelques caractères. Les modalités de la douleur, leur rythme, leur topographie font distinguer deux grandes variétés : les céphalées diffuses, permanentes ou paroxystiques, les céphalées localisées, à début brutal, ou non.

Une grande part de nos malades se plaignent d'une *douleur occupant l'ensemble du crâne.* Cette douleur, sans caractère particulier, peut durer de longues périodes. Parfois, un épisode paroxystique se greffe sur ce fond continu. Cette céphalée diffuse précède, accompagne ou suit une hémorragie. Elle peut être indépendante de toute hémorragie. Nous n'avons pas retrouvé des caractères marquants pouvant se manifester comme une cause directe de l'accès, en dehors des périodes menstruelles chez la femme.

Elle peut se manifester dans la phase prodromique directe de la manifestation clinique d'une hémorragie. Elle est brutale, atroce, arrache des cris au malade, est suivie rapidement de signes neurologiques évidents. Dans un cas, elle fut le seul témoin d'une hémorragie cérébrale (Observation n° 56).

Les céphalées localisées sembleraient plus intéressantes ; outre la migraine, elles rentrent dans le cadre des céphalées neuro-vasculaires. Elles se présentent soit au cours de la longue histoire du malade, soit précédant directement la rupture hémorragique, soit après l'apparition des signes cliniques et dans les suites de

la rupture. Souvent, les algies crâniennes, localisées au début de l'accès, finissent par diffuser à l'ensemble du crâne, et même de la face et du cou (irradiation cervicale rare dans nos observations). Leur intensité est variable : brutale, atroce, à début subit ; ou moins douloureuses, mieux supportées, progressives. La céphalalgie peut être unique dans l'histoire du malade, au cours d'un accident hémorragique. Elle peut se répéter souvent au cours de l'évolution. Il ne nous est pas apparu de rapport évident entre le caractère de la douleur et la taille de l'angiome. Elle semble plus en rapport avec le fait hémorragique. Cette céphalalgie, localisée ou non, peut être le seul témoin d'une hémorragie minime. C'est pourquoi la composante céphalalgique se retrouve fréquemment chez les malades qui ont présenté des hémorragies itératives. En dehors de l'hémorragie, il faut reconnaître l'étio-pathogénie classique : irritation des zones sensitives par la simple présence de la malformation vasculaire dans la « boîte » crânienne, ainsi que l'influence sur les sensibilités vasculaires des variations et modifications hémo-dynamiques allant depuis les variations de calibre des vaisseaux jusqu'à la répartition dysharmonieuse des éléments distribués par le sang circulant (oxygène en particulier).

D'une manière schématique, nous décrivons les céphalées localisées antérieures, temporales et temporo-pariétales et les céphalées localisées postérieures qui intéressent la fosse occipitale, la région adjacente de la nuque, accompagnées très souvent de nausées, de vomissements (ainsi d'ailleurs que les céphalées diffuses).

Nous ne pouvons indiquer si les céphalées localisées ont un rapport direct avec le siège de la malformation. Il semble que leur valeur séméiologique ne découle pas du fait de leur caractère topographique. L'irritation du contingent ophtalmique du trijumeau, la sensibilité vasculaire de la masse encéphalique, l'intégration psycho-pathologique de la douleur par le malade sont dépendants d'un tel amas de causes, que l'angiome artério-veineux par son aspect anatomique de néoformation vasculaire, par son aspect physio-pathologique « de parasite hémodynamique » doit influencer à la fois des facteurs multiples pouvant provoquer la composante céphalalgique.

Par contre, nous pouvons tirer une valeur séméiologique de la céphalée diffuse ou localisée d'apparition brutale, intense, avec ou sans signes neurologiques ; chez le sujet jeune, elle évoque l'hémorragie cérébro-méningée. En fait sa valeur est faible, le cortège clinique d'accompagnement est suffisamment évocateur. Mais la céphalalgie au long cours, ainsi que la migraine, les crises céphalalgiques intenses, durant quelques jours, avec une altération ou non de la conscience, chez un adulte jeune, doivent orienter vers une cause vasculaire et demandent la pratique, pour le moins, d'un électroencéphalogramme, la moindre suspicion dans les tracés amenant des investigations, l'angiographie cérébrale principalement.

Les migraines.

Les migraines entrent, avec leurs variantes, dans le cadre

extensif des céphalées neuro-vasculaires. Un nombre important d'arguments (cliniques et thérapeutiques) ont schématisé la physio-pathologie de l'accès migraineux de la manière suivante : succession au cours de l'accès d'une vaso-constriction du réseau pie-mérien et cortical, suivie d'une vaso-dilatation dans le territoire de la carotide externe. Un fait est à souligner : la similitude et la constance des caractères de la crise migraineuse.

Pasteur Valéry-Radot et Hamburger, dans une étude primordiale à l'époque (1935) ont décrit la séméiologie des migraines. Celles-ci étaient classées en trois groupes : ophtalmiques, simples, accompagnées.

A la lumière de nouvelles conceptions physio-pathologiques, il semble que l'on puisse distinguer plus simplement la migraine simple et accompagnée.

La valeur séméiologique de la migraine accompagnée est d'une grande importance, avec son cortège de signes oculaires, sensitifs, moteurs (déficitaires ou excito-moteur) phasiques. Pour H. Roger, la migraine ophtalmique est la forme la plus complète et devrait être considérée comme le type de l'affection.

Cette forme typique, de durée et fréquence variables, évolue en deux périodes (après les prodromes) : la première avec apparition des troubles visuels ; la seconde commence avec l'installation de la céphalée, du côté opposé ou non au scotome. Cette céphalalgie est unilatérale, ou bien à extension bilatérale, battante, pulsatile, souvent de siège fronto-orbitaire, parfois temporale ou occipitale, classiquement accompagnée de nausées ou vomissements.

Ces accès migraineux surviennent par accès plus ou moins rapprochés, séparés par des intervalles libres.

Nous avons rencontré dans neuf observations d'angiomes artério-veineux des accès migraineux. Ceux-ci correspondent, dans leur allure, à la définition séméiologique. Il faut, en effet, se méfier de l'usage courant de ce terme, les malades voulant exprimer à l'aide de ce mot une céphalée le plus souvent d'allure banale et sans caractère.

Ces migraines sont symptomatiques d'angiomes cérébraux. Il est intéressant de noter qu'elles sont trouvées au cours d'évolution au long cours et qu'elles existent chez l'enfant : elles commencent parfois à la puberté. Cette question de migraines symptomatiques a longtemps été débattue : Il est classique — surtout depuis la connaissance meilleure des anévrysmes artériels du cerveau — de dresser le schéma suivant : les migraines apparues chez l'adulte seraient symptomatiques, celles apparues depuis l'enfance et la puberté seraient essentielles. Nous avons quatre cas de migraines apparues dans l'enfance, à la puberté, qui ont évolué pendant plusieurs années jusqu'au moment diagnostic de l'angiome ; elles apparaissent comme l'épiphénomène dépendant de l'affection principale, et le fait qu'elles apparaissent dans l'enfance diminue le crédit de la migraine essentielle ; les variations hémodynamiques créées par l'angiome artério-veineux, parasite

de la circulation cérébrale, sont certainement pour une grande part dans la cause de cet « orage cérébral » qu'est la migraine, ceci, bien entendu, s'ajoutant aux phénomènes d'irritation locale ou à distance et à tous les facteurs de spasme artériel. Nous rappelons les observations n° 3 et n° 67.

L'observation n° 61 décrit des migraines accompagnées, apparues après une intervention. Mais celle-ci n'a pas procédé à l'extirpation de la malformation. Les migraines semblent, ici, émailler l'évolution clinique.

OBSERVATION N° 61. — Madame LOV... (432), âgée de 37 ans, a présenté en 1943 une hémorragie méningée. En 1945, nouvel épisode, débutant par une céphalée frontale droite brutale. La malade se plaint d'hémicranies droites à prédominance fronto-orbitaire, depuis plusieurs années. En 1956, brutalement, céphalées importantes, continues, frontales. L'examen neurologique est négatif à son entrée dans le service (chez une femme opérée d'une luxation congénitale de la hanche gauche). *L'électroencéphalogramme,* pratiqué le 14-8-56, montre des tracés de repos constitués par des rythmes de fond à 8 c/s bilatéraux. Des ondes lentes polyrythmiques associées à des bouffées delta monorythmiques à 1 c s occupent l'ensemble des régions temporales de l'hémisphère droit. La T.A. est 11/6. Le fond d'œil révèle une hyperhémie papillaire avec flou du bord nasal, dilatation veineuse généralisée. P.A.R. 110 max., 50 min. à gauche, 99 max. 49 min. à droite. *Radiographies* standard : hyperostose interne diffuse de la voûte occupant la région frontale et pariétale, prédominant à droite. *Artériographie* carotidienne percutanée droite le 19-7-56 : anévrysme artério-veineux temporo-occipital branché sur la cérébrale postérieure dont le calibre est fortement augmenté. La malformation est profonde. Elle atteint en dedans la ligne médiane. A la périphérie, elle s'étend jusqu'à la sylvienne qui est très flexueuse. Pas de drainage veineux apparent (il faut noter l'absence d'opacification de face et de profil de l'artère cérébrale antérieure). Taille 7 cm. de large, 4 cm. de hauteur. Mailles serrées. *Intervention* le 28-7-56 (Pr Paillas) sous A.C.F. : petit volet temporo-pariétal droit descendant bas. Dès l'ouverture, on aperçoit de gros vaisseaux qui parcourant la face externe du cortex et descendant vers la veine de Labbé. Celle-ci est entièrement artérialisée. En descendant vers la face inférieure du lobe, on perçoit une grosse artère qui monte de la base et qui se jette à plein courant dans la veine de Labbé. On clippe cette artère : immédiatement le courant artériel s'interrompt et on voit le sang devenir bleu dans la veine. On descend encore davantage en profondeur et l'on aperçoit une artère grosse comme une aiguille à tricoter qui parcourt la face inférieure du lobe. Son clippage est effectué avec deux clips placés à côté l'un de l'autre. On n'a pas vu d'hématome au cours de l'intervention. Dès que ces clips ont été placés, tout le sang qui parcourt les vaisseaux superficiels est devenu de teinte bleutée. Fermeture habituelle. Les suites opératoires sont bonnes. Pas de séquelles ni déficitaires, ni phasiques ; l'*artériographie* post-opératoire montre la persistance de la malformation. La malade n'est pas revue depuis, mais une lettre du médecin traitant (1-5-59) nous informe qu'elle souffre actuellement de migraines, à prédominance frontale droite, avec scotome scintillant et nausées.

Les migraines peuvent apparaître dans le jeune âge : Observations n° 59, n° 11, n° 36, n° 5.

OBSERVATION N° 36. — Migraines gauches et crises d'épilepsie Jacksonienne de l'hémicorps droit depuis l'âge de 10 ans. Hématome intra-cérébral à 17 ans. Petit angiome de la branche supérieure de l'artère sylvienne gauche.

OBSERVATION N° 5. — Phénomènes critiques avec troubles visuels de l'œil droit, avec sensation de clignotement lumineux, suivi de céphalalgies importantes avec vomissements (migraines accompagnées).

OBSERVATION N° 68. — Madame MIS... (4.671) : est âgée de 28 ans (trois enfants). Elle vient consulter le 30-10-1950 dans le Service pour céphalées occipitales droites. Depuis deux ans, elle présente des accès migraineux accompagnés de nausées. Elles irradient parfois dans le fond de l'œil. Pas d'accompagnement visuel, mais bourdonnement d'oreille. Parfois, accès vertigineux. Depuis quelque temps, ces crises paroxystiques sont plus fréquentes et elles apparaissent par période sur un fond de céphalées. L'examen neurologique est négatif. Le fond d'œil et le champ visuel sont normaux. *Electroencéphalogramme* le 20-10-1950 : les tracés de repos sont caractérisés par un rythme de fond à 10/11 c/s sur lequel se superposent dans les régions moyennes de l'hémisphère droit des anomalies de divers types : bouffées rythmiques rapides de grande amplitude, au rythme delta continu et sporadique, quelques ondes lentes pointues, tout à fait caractéristiques. *Artériographie* cérébrale droite : le cliché artériel n'est pas extrêmement contrasté, on note cependant de façon indiscutable : 1° un refoulement vers le bas de la terminaison de l'axe sylvien qui décrit à ce niveau une courbe à concavité supérieure ; 2° une des branches de cet axe donne une image extrêmement vascularisée, angiomateuse, située juste au-dessus de la déviation précitée. Cette zone hypervascularisée se projette exactement au niveau du gros vaisseau diploïque qui s'échappe vers le bas de l'image diploïque étoilée située dans la région pariétale ; 3° l'artère cérébrale antérieure est à peine visible et semble refoulée en avant. Il est possible que cette zone hypervascularisée se prolonge vers le haut. Sur le temps veineux, on remarque tout d'abord une énorme veine de Labbé et au-dessus de celle-ci on retrouve la même image d'hypervascularisation encore plus nette que précédemment. Juste au-dessous d'elle, se projette l'ampoule de Galien. Sur des clichés pris encore plus tardivement, on note une persistance de la diodone dans les veines de Galien. De face, l'artère cérébrale antérieure est strictement médiane. Le temps veineux est particulièrement visible, on note en particulier une veine corticale externe qui semble être la veine de Labbé. *Intervention* le 21-11-1950 (Pr Paillas) : angiome temporo-occipital droit. Revue en Octobre 1951 : la malade qui était très bien depuis l'opération, vient consulter parce que les céphalées ont recommencé. Un électroencéphalogramme pratiqué en Décembre 1951 est sensiblement normal et dépourvu d'anomalies localisables. En 1953, la malade se plaint toujours de céphalées. L'électroencéphalogramme révèle quelques signes discrets de souffrance de la région temporale droite. Suivie jusqu'en 1958, la malade accuse des céphalées rebelles. Apparition à l'électroencéphalogramme d'anomalies delta continues dans la région pariétale droite. Elle n'est plus revue depuis.

OBSERVATION N° 11. — 26 ans. Migraines anciennes.

OBSERVATION N° 3. — Madame BUI... (8.557) : Présente depuis la puberté des crises de migraines typiques ; à localisation fronto-orbitaire gauche. A l'âge de 31 ans, elle présente (10-6-1954) un tableau d'hémorragie cérébro-méningée, avec hémiparésie droite, hémianopsie droite au couteau (hématome occipital — angiome occipital — Intervention — Guérison).

Nous avons insisté, au début de ce paragraphe, sur la séméiologie particulière des migraines : ceci afin d'indiquer notre désir de considérer uniquement les migraines relevant de la définition. 9 migraines — sur un ensemble de 70 angiomes artério-veineux — classent ce symptôme parmi ceux qui peuvent être caractéristiques de l'évolution de ces malformations vasculaires.

L'étude analytique de trois aspects majeurs de l'extériorisation clinique des angiomes artério-veineux du cerveau ne doit pas laisser sous silence des manifestations moins importantes ; moins importantes d'ailleurs par leur fréquence réelle, certains auteurs ayant attribué à une partie de ces signes une valeur pathognomonique. Est-elle conforme à la réalité ?

La coexistence d'angiomes cutanés est rare (Brock et Dyke). Trois cas ont été observés dans notre matériel. L'un présentait des collatéraux proches, chez qui les « taches » cutanées étaient visibles.

Le souffle intra-cranien, l'examen ophtalmologique, les signes neurologiques sont d'importance variable.

IV. - Le souffle intra-cranien

Certains ont pu dire qu'il fallait ausculter systématiquement les crânes de la même manière que les cœurs et les poumons. Il y a une part de vérité certaine. Il est difficile d'affirmer que tous les malades de la clinique neuro-chirurgicale de Marseille ont été auscultés systématiquement. Par contre, l'auscultation soigneuse de nos soixante-dix malades a montré la présence de deux souffles intra-craniens.

L'orifice artério-veineux pourrait être la cause favorable dans la production du frémissement et du bruit de souffle, « sorte de glotte », apte à entrer en vibration (Tournade et Curtillet). En fait, la complexité du peloton vasculaire angiomateux ne se présente pas comme un orifice, avec différence de tonicité pariétale brutale des deux vaisseaux communicants.

Les souffles intra-craniens ne sont pas pathognomoniques d'angiome artério-veineux. Ils ont pu être entendus (Ketelaer C.-A.-J.) dans les gliomes, les ramollissements étendus, les artérites, l'hydrocéphalée chronique, l'anévrysme artériel, et même chez des individus normaux. Un fait est cependant indéniable : ils sont décrits par de nombreux auteurs au cours d'observations d'angiomes cérébraux, de volume important en général.

Les caractères du souffle sont variables : parfois seulement perçu par le malade, il peut être modifié au cours d'examens successifs. Rarement le fruit d'une découverte systématique, il est recherché en présence de signes d'appels d'une malformation vasculaire, ou bien lorsque le malade le signale lui-même. Recherché à l'aide d'un stéthoscope du type « obstétrical », il est systolique ou continu à renforcement systolique, d'irradiations diverses, maximum au siège de l'angiome. Il peut irradier dans le cou, vers le globe oculaire. Un caractère important est à signaler : la compression de la carotide homolatérale dans le cou le fait disparaître.

Nos deux observations dans lesquelles un souffle est retrouvé présentent le même fait : communication des territoires de la carotide externe et interne ; serait-il perçu « lorsque l'angiome intra-cranien met le nez à la fenêtre » et serait-il alors la manifestation d'un ébranlement dysharmonieux de la masse sanguine ?

L'observation n° 47 (citée ailleurs), est celle d'un gros angiome à évolution au long cours, avec participation des territoires de la carotide interne et externe. Ce gros angiome, avec composante épileptique, hémorragique, montre tout de même une modification auscultatoire au cours de son évolution. Faible à l'auscultation cranienne, plus intense dans la région temporale droite, il disparaît après une ligature de la carotide. Quelques mois après, une tentative d'exérèse échoue. Le souffle est de nouveau entendu, bien plus important, huit ans après.

L'observation n° 5 : chez un malade dont l'évolution dure depuis près de vingt ans, le souffle est perçu tardivement. Il est intense, de tonalité basse, largement audible, synchrone à la pulsation cardiaque, irradie peu et disparaît par compression de la carotide.

Aussi le faible pourcentage de souffles intra-craniens dans nos observations, le fait qu'il peut s'entendre au cours d'affections différentes par leur nature et leurs symptômes, ne font pas du souffle intra-cranien un signe dont la valeur séméiologique est uniformément certaine. Dandy lui dénie toute valeur. Il doit cependant être considéré comme un signe d'appel, lorsqu'il est audible. Il doit être recherché par l'auscultation systématique du crâne quand on soupçonne un angiome artério-veineux.

V. - Examen ophtalmologique

— L'exophtalmie unilatérale n'a pas marqué souvent nos observations (Observation n° 48 : cas d'exophtalmie bilatérale).

— Des variations de la pression artérielle rétinienne n'ont pas été décelées en dehors, bien entendu, des examens pré et post-opératoire après ligature de la carotide.

— L'examen du fond d'œil, systématiquement pratiqué chez nos malades, a montré deux ordres de fait : le nombre peu important de cas où nous rencontrons une stase papillaire, la discrétion des signes oculaires en cours d'évolution, excepté dans certains cas d'hématome important, ou d'hypertension intra-cranienne.

OBSERVATION N° 45. — Monsieur MON... (Pr Ag. Bonnal - V.) : 28 ans, présentait en Juin 1956 des céphalées frontales droites ; parfois la vue se trouble (papillons, rondelles devant les yeux). Son caractère est irritable (depuis 7 ou 8 mois). Les céphalées seraient apparues il y a un an. Elles sont pénibles, par périodes de plus en plus rapprochées. Les antécédents ne révèlent rien de spécial en dehors d'un traumatisme frontal en Avril 1955, sans perte de connaissance. L'examen neurologique est normal. L'examen ophtalmologique révèle un œdème papillaire net à droite, une congestion veineuse à gauche (Pr G.-E. Jayle). *Electroencéphalogramme* : ondes courtes sporadiques (théta, delta) sur un rythme de fond à 10 cycles par seconde, région pariéto-occipito-temporale droite. *Artériographie* carotidienne : énorme anévrysme artério-veineux pariétal drotit. *Intervention* le 26-6-56 sous A.C.F. et Arfonad — Pr Ag. Bonnal : Volet pariéto-occipital droit. Malgré une bonne hypotension, l'ablation de la malformation vasculaire, qui est énorme, hémorragique. Lobectomie pariéto-occipitale. Ventricule ouvert. Les suites opératoires sont simples. Le malade mécon-

naît son côté gauche pendant plusieurs jours (cependant, pas de paralysie). Champ visuel post-opératoire : hémianopsie latérale homonyme gauche. En Octobre 1956 : persistance de l'hémianopsie gauche. Aucun signe neurologique du déficit moteur, sensitif, ou gnosique gauche, mais gêne subjective dans tout l'hémicorps gauche. Novembre 1956 : ostéite du volet ; ablation totale de ce dernier en Avril 1957.

Cette observation nous montre la présence d'un œdème papillaire net à droite, avec congestion veineuse à gauche, ceci en dehors de toute manifestation objective, en dehors de tout hématome ; (l'examen neurologique est négatif). Seules des céphalées localisées furent les signes d'appel de cet énorme angiome.

Les autres observations où le fond d'œil est perturbé sont peu fréquentes. L'œdème papillaire accompagne l'hémorragie cérébro-méningée. Le fond d'œil, chez de nombreux malades porteurs d'une telle malformation vasculaire est le plus souvent intact, même lorsque le volume de la malformation est important. L'examen du fond d'œil a montré, dans deux cas, une malformation des vaisseaux rétiniens (Observation n° 48 - Maladie de Bonnet - Blanc - Dechaume). La malformation angiomateuse est unilatérale à droite, l'œil gauche est normal. Cet aspect localisé serait le plus fréquent (Schleich, Seydel, Bonnet, Kreutz). Pour ces auteurs, si l'angiome rétinien est rare, l'image de « tortuosité des vaisseaux » rétinienne serait plus fréquente. Les anomalies rétiniennes sont rencontrées, d'une manière plus constante, dans les cas d'angiomes artério-veineux du tronc cérébral.

Pour Danis, deux tuniques oculaires, la choroïde et la rétine, participent étroitement aux processus morbides vasculaires qui touchent le système nerveux central. L'angiome de la choroïde est extrêmement rare, son association avec une lésion cérébrale encore plus. L'angiome artério-veineux de la rétine (38 cas dans la littérature) peut être étendu à tout le champ vasculaire, ou limité à un territoire vasculaire, l'étendue des lésions imposant ses variantes au tableau ophtalmoscopique ; les lésions provoquent d'ailleurs des troubles fonctionnels variables, la vision pouvant être normale ou abolie plus ou moins complètement.

L'hémianopsie est également rencontrée chez certains de nos malades. Elle est associée ou non à une lésion hémorragique révélatrice ou bien post-opératoire. Elle est variable suivant la topographie lésionnelle et l'hématome associé. Elle peut être isolée, due à la masse de l'angiome (Observations n^{os} 47 et 42). L'observation n° 46 mérite d'être individualisée ici : l'hémianopsie latérale homonyme droite est révélée par l'examen ophtalmologique devant des céphalées et le fait que le malade (fourrier de la marine), débordait en écrivant le cadre de son registre. L'examen neurologique est négatif, et tout ceci chez un malade porteur d'un angiome artério-veineux occipital.

OBSERVATION N° 46. — Monsieur SCH... (Dr Vigouroux - V.) : Est âgé de 38 ans lorsqu'en Juin 1956 il présente brutalement des céphalées violentes. Les céphalées persistent quelques jours. En même temps, il s'aperçoit qu'en écrivant il dépasse les limites des pages du registre. L'examen ophtalmologique

révèle une hémianopsie latérale homonyme droite (VODG 10/10, fond d'œil : normal). Les céphalées persistent mais diminuent d'intensité. Les radiographies standard du crâne ne montrent rien de particulier et l'examen neurologique pratiqué en Décembre 1956 est négatif, la T.A. est 16/11. Un *électroencéphalogramme* du 3-2-1956 montre un rythme de fond alpha postérieur peu volté en bouffée, 10 C S. bilatéral, symétrique, réagissant. Pendant l'épreuve de l'hyperpnée, on révèle des bouffées lentes théta et delta latéralisées en région temporale gauche. L'angiographie cérébrale révèle un angiome artério-veineux de la région terminale de la cérébrale postérieure, peu volumineux. *Intervention* chirurgicale le 5-1-1957 (Dr Vigouroux) sous A.C.F. : volet occipital gauche. La dure-mère et le cerveau sont tendus. Exploration de la face interne du loble occipital en respectant les veines cortico-durales et cortico-sinusales en surface. La ponction cérébrale ne montre pas de masse indurée. Etant donné la région où se trouve la lésion, on décide de ne pas faire de résection cortico-sous-corticale. Fermeture habituelle. Suites opératoires bonnes (une phlébite du membre inférieur droit est à signaler). Une nouvelle angiographie cérébrale carotidienne en Février 1957 ne montre pas d'angiome visible. L'*artériographie* vertébrale montre cependant une image sustentionnelle correspondant à la malformation vasculaire vue sur l'artériographie pré-opératoire. Le fond d'œil est normal, le champ visuel inchangé Le 1-3-1957 . crise comitiale. Elle débute par un trouble dans la moitié droite du champ visuel, puis apparition dans le même secteur d'hallucinations visuelles non colorées : le malade voyait défiler des scènes de sa vie passée « comme au cinéma ». En même temps, mâchonnement. Puis le malade s'allonge et perd connaissance pendant un quart d'heure. Obnubilation et céphalées post-critiques pendant quelques heures. En dehors de l'hémianopsie inchangée, pas de signe neurologique. L'E.E.G. montre des anomalies de type irritatif latéralisées en occipital gauche. Le F.O. est normal. La P.A.R. : 30 (O.D.G.). La discordance clinique et électroencéphalographique fait pratiquer un nouvel E.E.G. avec activation. Les tracés montrent alors une prédominance temporale antérieure et moyenne gauche des anomalies. Les altérations occipitales gauches ont un caractère transmis. Un traitement médical est institué. Revu en 1957, le malade prétend ne plus avoir de crises. Il se plaint de céphalées hémicraniennes gauche. L'examen neurologique est normal. L'E.E.G. est amélioré, mais il persiste quelques signes d'irritation corticale en région temporale postérieure gauche. Le champ visuel est inchangé. Le malade n'est pas revu depuis.

VI. - La dilatation des vaisseaux superficiels

Elle n'est pas remarquable chez nos malades. L'artériographie a manifesté deux fois l'augmentation du diamètre de la carotide interne. Peu de malades, d'ailleurs, ont présenté cet aspect. Nous n'avons pas eu l'occasion de constater un retentissement cardiaque, même chez les volumineux angiomes de notre série.

VII. - Syndrome neurologique

Dans un grand nombre de cas, un syndrome neurologique objectif est constaté. A prédominance motrice surtout, de type déficitaire, mais nous avons rencontré des syndromes sensitifs, des hémianopsies, des aphasies.

Leur mode d'apparition peut être différent : au cours de l'évolution, sans accident hémorragique, à la suite d'un accident hémorragique, à la suite d'une intervention.

Leurs modalités, leur intensité sont fonction de la topographie lésionnelle ou opératoire. Leur évolution également (certaines de régression rapide, d'autres de régression très lente). Quant à leur mode d'apparition, il est brutal ou progressif. Contemporains d'une hémorragie, ou bien post-opératoire, leur valeur séméiologique est cependant moins importante que lorsqu'ils sont rencontrés dans l'évolution, en dehors de complications hémorragiques. Mais cette éventualité est rare, l'accident de rupture venant modifier le tableau chez la plupart des malades. Cependant, chez l'enfant, le diagnostic d'encéphalopathie infantile fut évoqué parfois à la place du diagnostic d'angiome. Deux fois, nous avons rencontré une atrophie distale d'un membre, à la suite d'un syndrome déficitaire moteur apparu dans l'enfance, sans signe d'hémorragie cérébro-méningée (Observation n° 7).

Mais cette éventualité est rare, l'examen neurologique du malade étant le plus souvent négatif au cours de l'évolution, en dehors, bien entendu, des accidents aigus.

VIII. - Les troubles psychiques

Ils sont fréquemment décrits par les auteurs. Ils seraient constatés presque constamment, pour Pluvinage : les uns aigus, associés à une somnolence ; les autres permanents, à type de retards intellectuels, avec parfois troubles du caractère, modification de l'humeur, tendance dépressive. Pour Olivécrona, 25 % des angiomes artério-veineux sont accompagnés de troubles psychiques. D'autres auteurs citent des pourcentages : Norlen, 25 % ; Gaul, 17 % ; Paterson Mc Kissock, 14,5 % ; Krayenbuhl, 26,8 %. Lange-Kosack estime à 74.2 % la proportion des troubles psychiques rencontrés, si l'on pratique un examen psychiatrique systématique.

Dix-huit de nos malades présentaient des troubles psychiques, depuis une simple modification de l'humeur, une altération caractérielle simple, jusqu'à une agitation importante (contemporaine d'ailleurs de l'hémorragie méningée). L'examen psychiatrique n'ayant pas été fait systématiquement, il nous est difficile de tirer une conclusion valable. Il nous est également difficile d'attribuer la part réelle de l'angiome artério-veineux, par le fait de l'angiome lui-même, et de différencier cette part de l'ensemble des manifestations réactionnelles psychopathiques dues à la présence d'une formation anormale intra-cérébrale, quelle qu'elle soit.

B) ETUDE RADIOLOGIQUE

I. - La craniographie simple

Elle apporte peu d'éléments. Les clichés du crâne standard face et profils (droit et gauche, afin d'éviter les artéfacts possibles) de nos malades, objectivent, dans certains cas, quelques anomalies.

Pluvinage signale des asymétries du crâne analogues à celles décrites par Penfield dans les cicatrices épileptogènes ou les anomalies congénitales, une augmentation des canaux et des sillons de la méningée moyenne ou de ses branches, comparable à celles observées dans les méningiomes.

Les craniographies simples effectuées chez nos malades ont assez rarement présenté une image modifiée par rapport à la normale. Il nous est arrivé de trouver *des signes d'appel*, expliqués par les troubles circulatoires osseux au cours de certains angiomes : images osseuses vasculaires, à gros sillons, étoiles vasculaires pariétales ou bien des images de destruction, d'érosion osseuse. Ceci est tout de même rare.

OBSERVATION N° 5. — Crâne épais, grosse circulation veineuse et artérielle du diploé. La selle turcique est très profonde. En arrière d'elle, une calcification. Hyperostose de la face interne de la voûte, prédominant sur la région frontale et pariétale. Erosion de la table interne de l'écaille du temporal. (Enorme angiome occipito-temporal gauche).

Une fois, également, nous avons rencontré une image calcifiée dans la région correspondant à l'angiome, rappelant bien plus la calcification d'un gliome que celle de la maladie de Sturge-Weber (Observation n° 13).

Les autres signes radiologiques (cliché du crâne standard), ne présentent pas de valeur certaine ; de plus, ils ne sont pas fréquents et il est difficile de les rattacher à la présence même de l'angiome.

OBSERVATION N° 69. — Sur le cliché de face, discrète hémiatrophie gauche marquée par la déviation de l'apophyse crista galli et de l'axe sagittal.

OBSERVATION N° 1. — Agrandissement progressif de la selle turcique (arachnoïdite pré-chiamatique et gros angiome de la partie inféro-interne du lobe frontal gauche).

OBSERVATION N° 65. — Image radiologique d'hyperostose de la voûte frontale précoronale simulant un ostéome médio-frontal avec saillie intracranienne de la grosseur d'un verre de montre.

OBSERVATION N° 14. — Lyse du fond de la cavité orbitaire intéressant la grande aile, la petite aile du sphénoïde, et ne permettant plus de retrouver l'image de la fente sphénoïdale.

OBSERVATION N° 61. — Hyperostose frontale interne diffuse de la voûte occupant la région frontale et pariétale, prédominant à droite.

OBSERVATION N° 48. — Volume exagéré de toutes les cavités annexes du massif facial, énormes sinus sphénoïdaux, frontaux, développement important des cellules sphénoïdales et pneumatisation très marquée de l'ethmoïde. Ces caractères sont égaux des deux côtés.

FIGURE 19

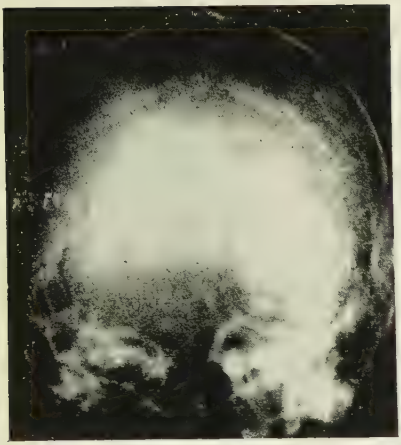


FIGURE 20

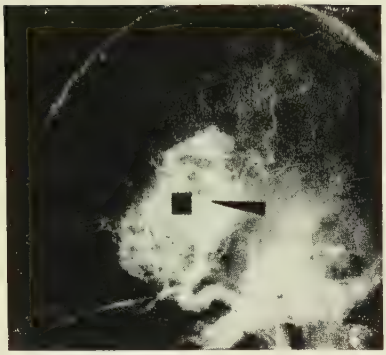


FIGURE 21

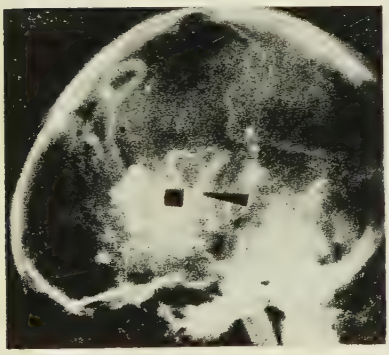


FIGURE 22

FIGURES N°s 19, 20, 21 :
A. A. V. dépendant du territoire proximal de la sylvienne.
Drainage par la veine de Labbé et le S. L. S.

FIGURE N° 22 :
A. A. V. rolandique gauche, nourri par la sylvienne, drainé par le S. L. S

FIGURE N° 23

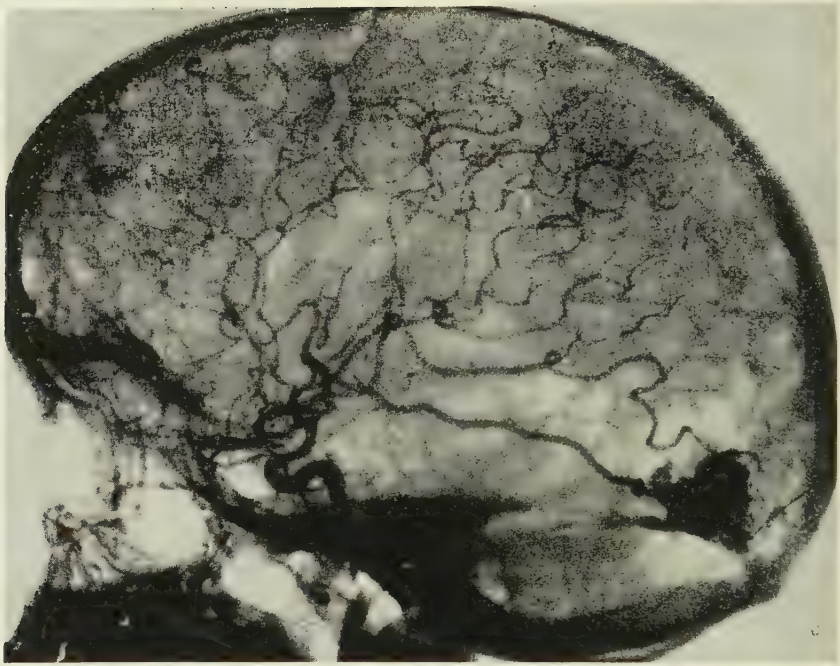
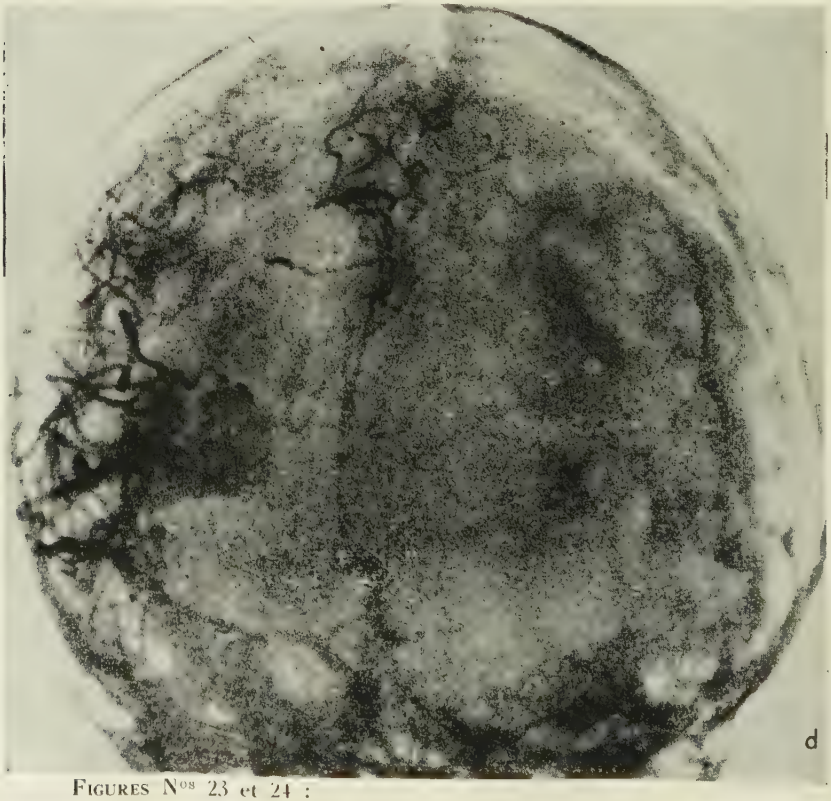


FIGURE N° 24



FIGURES N^os^ 23 et 24 :
A. A. V. occipital droit nourri par la temporale postérieure.

II. - L'angiographie cérébrale

L'angiographie cérébrale sera l'examen primordial. Ce procédé assure, dans la majeure partie des cas, le diagnostic étiologique. Elle précise la localisation encéphalique, les formes et les dimensions, l'apport artériel et le drainage veineux (ceci dans la majorité des cas). L'angiogramme souligne également certains aspects physiopathologiques de l'angiome (troubles de la circulation cérébrale) et, souvent, il objective des complications, tel l'hématome intra-cérébral. La connaissance de ces éléments joue un rôle extrêmement important pour le neuro-chirurgien, non seulement en vue du diagnostic étiologique, topographique, mais encore en vue de la conduite chirurgicale à tenir, la précision du pédicule artériel nourricier et du drainage veineux étant indispensable à connaître, avant de porter l'indication opératoire.

QUELLES SONT LES BASES CLINIQUES qui amènent à pratiquer l'angiographie cérébrale chez un malade, afin d'établir le diagnostic d'angiome artério-veineux ? Elles sont exposées plus haut, au cours de notre étude séméiologique : chaque fois qu'une symptomatologie de type vasculaire sera suspectée, en particulier devant les signes de rupture (ici la notion d'âge est importante), devant une comitialité de l'adulte ou de l'enfant inexpliquée, des céphalées diffuses ou localisées de type neuro-vasculaire, évoluant au « long cours » (les migraines en particulier). Bien entendu, la découverte de l'angiome peut être fortuite, surtout lorsque la manifestation clinique est d'allure pseudo-tumorale.

LES TECHNIQUEES SONT-ELLES INOFFENSIVES ? La longue série d'angiographies cérébrales, pratiquée dans le service de notre Maître, le Professeur J.-E. Paillas, est un solide argument en faveur de l'inocuité d'une telle méthode d'investigation.

Le Professeur Agrégé Bonnal et le Professeur Agrégé J. Legré, dans leur traité « L'angiographie cérébrale », soulignent ce fait.

« *Fixer sur des radiographies les images des vaisseaux du cerveau sur le vivant, et prendre en série le plus de radiographies possible dans le temps si bref de la circulation cérébrale jusqu'à obtenir un véritable film de cette circulation : tel est le double but morphologique et dynamique de l'angiographie cérébrale.* »

Cette définition trouve sa pleine démonstration dans l'étude des angiomes artério-veineux du cerveau.

Deux modalités d'injection des produits de contraste sont employées : l'angiographie carotidienne, l'angiographie vertébrale.

La méthode de Lindgren pour l'angiographie carotidienne est principalement utilisée. Cette méthode percutanée, avec un opérateur entraîné, ne connaît pratiquement pas d'échecs.

Quant à l'angiographie vertébrale, elle a pour but l'exploration de la fosse postérieure par le tronc basilaire. Sa technique est plus délicate. Celle utilisée à la Clinique Neuro-Chirurgicale de la Timone est la technique percutanée de Lindgren par voie anté-

rieure. Lorsqu'elle est très délicate, la découverte de l'artère peut se faire à différents niveaux. Ponnal et Legré préconisent la voie d'abord du ganglion stellaire de Leriche.

Dans la majorité des cas, le diagnostic angiographique sera clairement obtenu par la méthode de routine (quatre clichés de profil, trois clichés de face). Lorsque des renseignements dynamique plus précis seront jugés nécessaires, on utilisera la sériographie rapide ou la radiocinématographie.

Diagnostic d'angiome artério-veineux, diagnostic de taille, de topographie lobaire, de pédicule artériel, de drainage veineux, voici les éléments artériographiques d'où peuvent découler les gestes thérapeutiques efficaces. Il nous faut souligner ici deux faits : d'une part, l'obligation de pratiquer l'artériographie carotidienne bilatérale, afin d'éliminer une malformation bilatérale (Observations n° 19 et n° 43). D'autre part, il ne faut pas hésiter à pratiquer une artériographie vertébrale chaque fois que cela sera jugé nécessaire. En effet, un angiome artério-veineux peut être irrigué par plusieurs sources (Observation n° 70). Il peut recevoir son irrigation uniquement par le tronc basilaire ; un hématome peut masquer certains aspects de la lésion.

Pour T. Hauge, une triple artériographie doit être pratiquée devant tout angiome artério-veineux, quel que soit son siège. Dans les cinq cas de malformations vasculaires drainées par la veine de Galien publiés par L.-A. French et W.-T. Peyton, trois fois la malformation était nourrie par des artères du système cérébral (deux cas la cérébrale postérieure, un cas la cérébelleuse supérieure). Dans sept cas du matériel de Sjören, l'artériographie carotidienne était négative, la malformation ne fut révélée que par la seule artériographie vertébrale.

A) *CARACTERES GENERAUX :*

Tout au long de notre étude, nous citerons le traité de nos Maîtres, les Professeurs Agrégés J. Ponnal et J. Legré. Nous ne sortirons pas du cadre de cette publication ; de plus, la grande partie des observations de malades qui ont contribué à son élaboration proviennent de la Clinique de Neuro-Chirurgie de la Timone.

L'aspect (d'ordre général sur les clichés), est celui d'un peloton désordonné de vaisseaux, dilatés et sinueux.

La taille est variable (comme l'a montré l'anatomie pathologique).

— Le petit angiome (ne perturbant pas la circulation cérébrale) est de taille petite. Parfois même, l'artériographie n'arrive pas à le visualiser. C'est une découverte opératoire ou histologique (paroi d'hématome).

— Les moyens et gros angiomes ont des formes et dimensions variables sur les clichés. Une comparaison peut les décrire : noix, datte, abricot... La mesure de leur diamètre peut être faussée, un volumineux pédicule de drainage étant difficilement dissociable de l'ensemble de l'image. Les mailles du réseau vasculaire

Figure 25

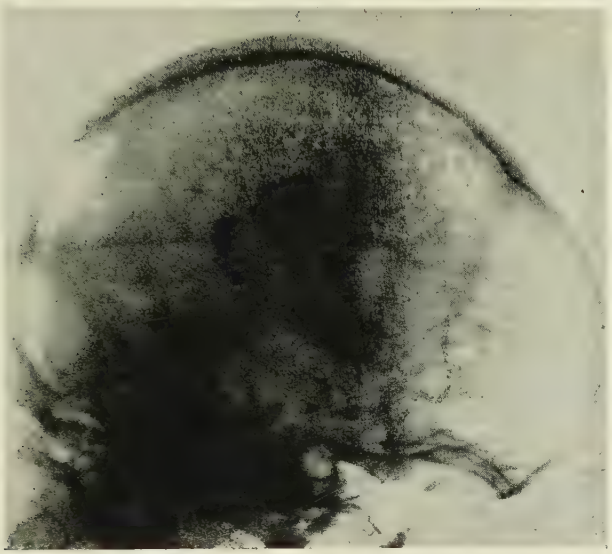
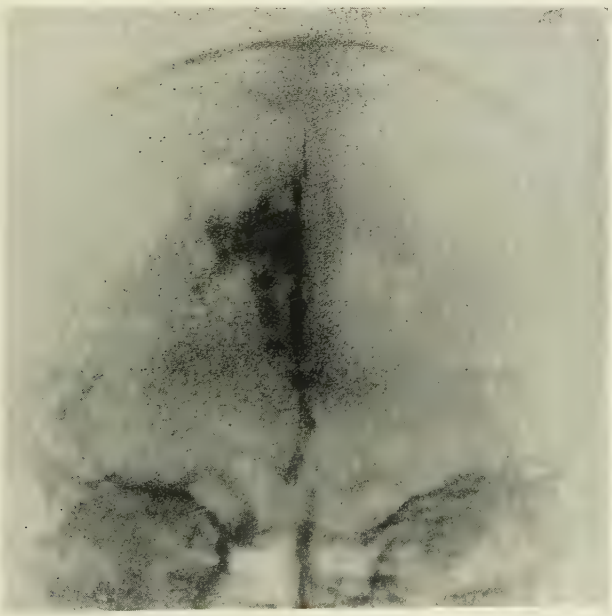


Figure 26

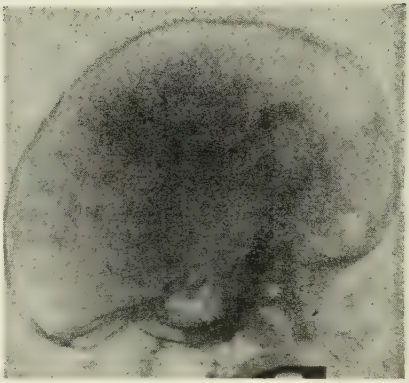


Figures N^os^ 25 et 26 : *A. A. V. supra-calleux postérieur droit, nourri par l'artère péri-calleuse.*

FIGURE 27

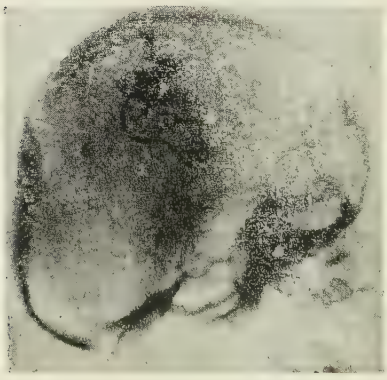
A. A. V. para-central gauche, vascularisé par la péri-calleuse, la calloso-marginale et une branche de la sylvienne.

FIGURE 28



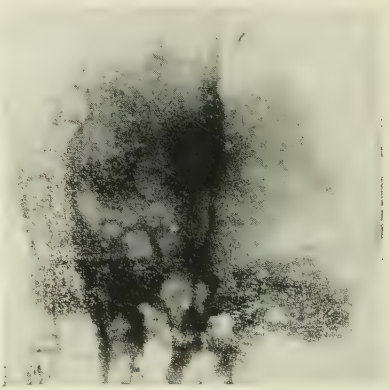
A. A. V. aux dépens de la sylvienne. - Hématome occipito-temporal gauche.

FIGURE 29



A. A. V. pariétal postérieur, aux dépens de la sylvienne. Drainage vers le sinus longitudinal supérieur.

FIGURE 30



A. A. V. pariétal droit dont la branche nourricière est la sylvienne, la veine de drainage se dirige vers le sinus longitudinal supérieur.

sont lâches ou serrées (serrées dans les 9/10e de nos cas). Cet aspect d'image homogène est coiffé, dans certains cas, par des flexuosités vasculaires. *L'imprégnation du contraste est variable :* elle dépend du moment de la circulation où le cliché a été pris ; elle dépend surtout du débit à travers le shunt artério-veineux.

D'énormes malformations peuvent dépasser les limites lobaires, occuper la moitié d'un hémisphère. Dans un cas d'angiome bilatéral (observation n° 43), l'un était petit (à gauche), l'autre bien plus important (à droite).

Cette pelote vasculaire est en rapport avec des vaisseaux afférents et efférents. Ces vaisseaux ne sont pas toujours visibles, sur le même temps de cliché. Mais il est possible de visualiser un vaisseau artériel et veineux sur un même cliché, ceci étant sous la dépendance de la vitesse de circulation. Les artères afférentes dans les moyens et les gros angiomes sont très dilatées, élargies, flexueuses. Cette dilatation des vaisseaux artériels peut débuter loin en amont de la lésion, avec parfois retentissement sur tout le calibre de l'arbre artériel de l'hémisphère.

Les veines efférentes sont bien plus dilatées que les artères. Elles peuvent « s'évaser en gros sous » en se jetant rapidement dans les gros sinus veineux de la dure-mère.

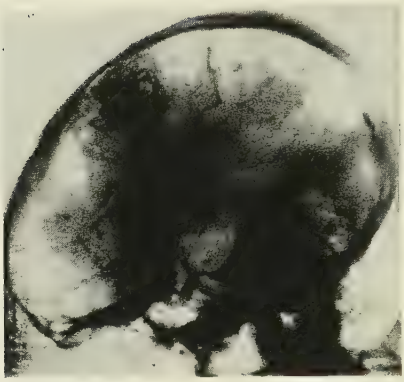
L'angiographie cérébrale met en évidence, dans certains cas, *l'accélération considérable de la vitesse de la circulation* à travers le shunt artério-veineux. C'est pourquoi la lésion est visible sur l'artériogramme précoce et l'injection des veines par le produit de contraste se voit dès le temps artériel. La conséquence directe est donc la disparition rapide de l'image sur les clichés en série.

Ces faits impliquent les conséquences suivantes : injecter une quantité plus grande de contraste, et plus rapidement ; intérêt des sério-angiographies rapides et de la radiocinématographie projetée au ralenti, surtout lorsque la malformation est petite et la fistule artério-veineuse large.

Un dernier point, particulier aux gros angiomes, est à souligner : l'aspiration du sang dans l'angiome au détriment du cerveau se manifeste par une pauvreté circulatoire autour de la lésion, et même à longue distance. L'artériographie peut étudier cette répercussion de l'angiome sur la circulation cérébrale : pauvreté des circulations voisines.

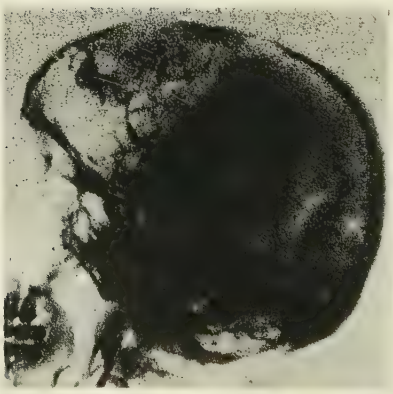
Les facteurs d'anoxie ou d'hypoxie dans un territoire, un hémisphère, ou même l'encéphale, sont importants à connaître. (Nous avons décrit l'aspect physio-pathologique de ces facteurs et décrit leurs répercussions cliniques). Cette aspiration par le shunt se manifeste par une augmentation de la vitesse circulatoire dans l'angiome, aux dépens des territoires voisins. Cette augmentation de débit peut s'accompagner d'une augmentation de calibre de l'artère afférente et, s'il y a lieu, de l'artère nourricière, et même du tronc artériel branché sur le polygone de Willis. N'est-il pas habituel de rencontrer une augmentation du diamètre des carotides cervicales dans les angiomes monstrueux ?

FIGURE 31



A. A. V. du lobule paracentral. Vaisseaux afférents : Art. calloso-marginale, péri-calleuse, une branche de la sylvienne. Drainage par le sinus longitudinal supérieur.

FIGURE 32



Petit A. A. V. frontal, nourri par l'artère frontale antérieure ; drainage S. L. S.

Ceci est visualisé par l'angiographie qui montre des vaisseaux dilatés, des veines de drainage énormes.

On peut arriver à objectiver l'aspiration du sang par la malformation : en effet, la carotide du côté opposé injecte l'angiome lorsque le shunt artério-veineux est important (Lindgreen a opacifié un anévrysme frontal par l'intermédiaire d'une énorme communicante postérieure). Il est également possible d'opacifier un angiome intra-cranien par l'angiographie de la carotide externe lorsqu'il existe de larges anastomoses cutanéo-méningo-corticales.

Cette aspiration par de larges communications, cette dilatation des vaisseaux en amont et en aval expliquent facilement l'échec de la ligature de la carotide.

L'angiographie cérébrale nous permet également de suivre l'évolutivité de la malformation. Elle nous permettra, dans un temps post-opératoire, de juger de la guérison (l'angiome n'est plus injecté) et surtout d'apprécier la valeur de cette guérison. En effet, dans un court laps de temps après l'opération, les artères afférentes volumineuses reprennent lentement un calibre normal (Norlen et Olivecrona).

Voici décrits par l'artériographie cérébrale certains aspects physio-pathologiques. Une classification est séduisante, former trois groupes : les angiomes petits qui ne perturbent pas la circulation cérébrale, les angiomes moyens et gros avec répercussion sur la circulation cérébrale, les angiomes artério-veineux monstrueux qui altèrent à la fois la circulation des carotides internes, externes et vertébrales, et qui, pour certains, aurait un retentissement cardiaque.

Mais cette classification ne peut être absolue, le degré de répercussion sur la circulation cérébrale peut être difficile à apprécier. Il doit exister des cas limites : des angiomes artério-veineux dont la taille est intermédiaire entre notre division petit et moyen (notre étude macroscopique). Ces malformations sont habituées au même débit sanguin ; celui-ci peut varier sous des influences très diverses, et la décompensation, par exemple, de la pression périphérique d'une branche de drainage, doit faire un appel plus important de sang artériel. Si la privation sanguine des branches artérielles voisines n'est pas trop importante, l'hypoxie ne sera pas manifeste. Par contre, si l'équilibre hémodynamique est rompu, ces cas-limites jusqu'ici sans manifestations circulatoires, deviennent alors « parasites » du débit cérébral, pour un temps plus ou moins court. (Est-ce un point de départ de l'orage migraineux ?) C'est pourquoi, bien que cette manière de voir soit valable, une classification artériographique topographique tenant compte des pédicules artériels est indispensable, l'artériographie cérébrale étant un élément de base dans la chirurgie des malformations vasculaires.

B) *DESCRIPTION TOPOGRAPHIQUE :*

Un groupe principal nous intéresse : *les angiomes artério-veineux du cerveau aux dépens des système carotidien et vertébral.*

Riser, Géraud, Lazorthes distinguent les angiomes artério-veineux de la face externe des hémisphères dépendant de l'artère sylvienne, les angiomes inter-hémisphériques provenant de l'artère cérébrale antérieure, les angiomes artério-veineux mixtes aux dépens de la sylvienne et de la cérébrale antérieure ; enfin, les angiomles para-ventriculaires dépendant des artères choroïdiennes.

Notre classification artériographique se fera uniquement en fonction des pédicules nourriciers. Cependant, la statistique n'est pas absolue : l'image radiologique est parfois difficile à interpréter, les branches afférentes et efférentes ne sont pas visibles et lorsque l'angiome est une découverte histologique (paroi d'hématome), la précision du pédicule est impossible.

Dans un grand nombre de cas, le siège de l'angiome est distal par rapport au tronc artériel nourricier. Schématiquement, nous distinguerons trois territoires vasculaires encéphaliques sustentoriels : cérébrale antérieure, sylvienne, artère cérébrale postérieure. Le siège distal des angiomes nous fera souvent citer dans nos observations les branches de ces artères : pour la cérébrale antérieure, les artères fronto-polaire, paricalleuse, calloso-marginale et pour la sylvienne, les artères en candélabre, pariétales postérieures, du pli courbe, l'artère temporale postérieure. Un cas particulier doit être fait pour les artères choroïdiennes. La choroïdienne antérieure reçoit le sang aux dépens du territoire de la carotide interne, alors que certains angiomes branchés sur la choroïdienne postérieure recevront une partie de leur débit par la cérébrale postérieure, branche de la vertébrale.

Nous avons établi, sur 70 cas, la fréquence des pédicules nourriciers, originaires de l'un des trois territoires vasculaires principaux.

Olivecrona a publié le tableau suivant à propos de 107 observations d'angiomes cérébraux :

— cérébrale antérieure : 24 ; cérébrale moyenne : 64 ; cérébrale postérieure : 1 ; cérébrale antérieure et sylvienne : 10 ; cérébrale postérieure et sylvienne : 6 ; cérébrale postérieure et artère vertébrale : 3 ; artère vertébrale : 6.

L'étude de notre matériel a fourni les chiffres ci-dessous :

— artère cérébrale antérieure : 11 cas ; sylvienne : 24 cas ; artère cérébrale postérieure : 6 cas ; artère choroïdienne antérieure : 2 cas ; sylvienne et cérébrale antérieure : 8 cas ; sylvienne et cérébrale postérieure : 4 cas ; sylvienne et choroïdienne antérieure : 2 cas.

Les cas indéterminés sont dus aux faits suivants : certains malades anciens n'ont pas eu d'angiogramme ; d'autres peuvent présenter un angiogramme sur lequel la malformation vasculaire n'apparaît pas (hématome, découverte histologique). Par contre, il n'est pas sans intérêt de souligner ici la fréquence des angiomes artério-veineux siégeant à l'extrémité d'une branche artérielle et souvent à la jonction de deux territoires artériels (4/5e des cas).

Quels sont les caractères particuliers relatifs aux pédicules vasculaires ? *Les angiomes artério-veineux branchés sur la cérébrale antérieure* sont le plus souvent frontaux. Ils peuvent être situés dans la scissure inter-hémisphérique (artère péricalleuse). Le drainage se fait vers le sinus longitudinal supérieur, ou l'ampoule de Galien.

Les angiomes artério-veineux branchés sur l'artère sylvienne sont, pour la plus grande partie, à la face externe du cerveau ou dans la vallée sylvienne. Ce sont les plus fréquents (Olivecrona, notre statistique). Le siège proximal est rare. Nous les trouvons appendus à l'artère en candélabre et ses branches, à l'artère pariétale postérieure, à l'artère temporale postérieure.

Les angiomes artério-veineux branchés à la fois sur l'artère cérébrale antérieure et l'artère sylvienne.

Ils sont fréquents ; l'apport de deux pédicules fait qu'ils sont volumineux. Leur siège habituel est la région fronto-rolandique, la région du lobule para-central et la partie haute de la scissure de Rolando.

Les angiomes artério-veineux branchés sur l'artère sylvienne et l'artère cérébrale postérieure sont de siège pariéto-temporo-occipital.

Les angiomes artério-veineux branchés sur l'artère cérébrale postérieure sont plus rares. Leur visualisation est possible aussi bien par l'angiographie carotidienne que vertébrale.

Les angiomes profonds et médians sont branchés sur l'artère choroïdienne surtout. (Ils peuvent être branchés sur les artères des noyaux gris centraux). Ils se drainent par d'énormes veines qui aboutissent à l'ampoule de Galien. Ces angiomes peuvent égalemenit dépendre de la choroïdienne postérieure ; l'angiographie vertébrale sera donc indispensable pour les objectiver.

Laine, Delanstsheer et Galibert ont observé un angiome artério-veineux dans le septum pellucidum, nourri par des branches des artères péricalleuses et drainé par les veines de Galien.

Nous n'avons pas observé de cas branchés sur le tronc vertébro-basilaire. Hoare en décrit trois cas décelés par angiographie vertébrale.

Anévrysmes artério-veineux cérébraux avec participation de la circulation carotidienne externe.

Deux cas sont dans notre matériel. Les troubles hémodynamiques sont importants, la circulation rapide. Dans ces cas, l'injection des carotides externes, internes et de l'artère vertébrale est indiquée. Les quantités de produit de contraste doivent être plus importantes : la sério-angiographie rapide est de grand intérêt.

Leur aspect général est celui d'une double malformation artério-veineuse, l'une intra-cérébrale, l'autre extra-cérébrale (sous-cutanée, intra-osseuse et méningée). - (Bonnal et Legré).

Les deux malformations communiquent largement entre elles.

L'ARTÉRIOGRAPHIE CÉRÉBRALE PERMET ÉGALEMENT UNE ÉTUDE TOPOGRAPHIQUE LOBAIRE, mais cela n'amène souvent qu'une évaluation approximative. Les clichés de face et de profil sont indispensables. Le soutien de la clinique, de l'électro-encéphalographie et, parfois, du compte rendu de l'intervention chirurgicale, sont le plus souvent nécessaires afin d'indiquer, devant une image angiographique, le diagnostic de topographie lobaire.

Nous pouvons enfin juger de la situation superficielle ou profonde dans le parenchyme, de la situation externe, interne ou médiane. Les clichés de face et de profil sont complémentaires l'un de l'autre et les mensurations sont obligatoires (distance à la paroi osseuse, distance à l'axe vasculaire médian).

C) *ANGIOGRAPHIE DES COMPLICATIONS DIRECTEMENT LIÉES A L'ANGIOME CEREBRAL :*

Certains angiomes ne sont pas visibles à l'artériographie. Ils peuvent être thrombosés, avoir saigné, être collabés par un hématome intra-cérébral, envahis de caillots, tout ceci empêchant leur remplissage par le produit de contraste.

L'HÉMATOME INTRA-CÉRÉBRAL EST SOUVENT ASSOCIÉ : décelable en même temps que l'angiome, ou bien seul décelable, l'angiome étant une découverte opératoire ou histologique.

L'artériographie cérébrale pourra visualiser la lésion expansive a-vasculaire ; les gros troncs artériels sont déplacés sur tout leur trajet ou dans une partie de celui-ci. Un groupe vasculaire est repoussé : c'est le signe de l'embrasse du rideau de Paillas et Serratrice. Au lieu d'une distribution en éventail, les collatérales sont groupées en faisceaux parallèles « un peu comme l'embrasse d'une tenture ramasse les plis ».

La zone a-vasculaire, située entre les faisceaux écartés, peut apparaître traversée par une ou plusieurs artères, mais les faisceaux vasculaires repoussés autour de la formation hématique délimitent, par contraste, cette pauvreté artérielle.

Les hématomes profonds donneront cependant peu de modifications artériographiques (sauf dans la variété antérieure où l'artère sylvienne est abaissée) ; par contre, les hématomes superficiels ou postérieurs sont évocateurs. Des éléments topographiques peuvent également faire ressortir l'hématome cérébral frontal, rolandique, temporal, temporo-occipital. Leur étude est précieuse dans le temps pré-opératoire ; mais il faut signaler qu'il n'y a pas toujours concordance entre les signes radiologiques et le volume de la collection hématique. Dans certains cas, nous avons précisé les limites et la topographie de l'hématome par une injection intra-cavitaire de lipiodol, mais ceci, chez des malades où le petit angiome était resté invisible à l'angiogramme et fut seulement une découverte histologique.

D) *L'ANGIOGRAMME POST-OPERATOIRE :*

Il est d'intérêt majeur. Lui seul juge de la guérison consécutive à l'extirpation. D'une part, il apprécie l'extirpation totale ou partielle ; d'autre part, il juge de la circulation cérébrale après intervention.

En effet, après ablation de la lésion, la circulation cérébrale reprend son cours normal (Wickbom) et ceci assez rapidement (deux mois) ; les artères et veines dilatées ont tendance à reprendre un diamètre plus petit. Et ce retour à la circulation normale est le meilleur test de guérison (Norlen).

Ainsi apparaît l'importance de l'angiographie cérébrale dans l'étude des angiomes artério-veineux du cerveau. Elle permet l'étude de la malformation elle-même : taille, pédicules artériels et veineux, siège. Elle permet de juger le degré d'aspiration du sang par l'A.A.V. (injection de la carotide controlatérale, de l'artère vertébrale). Enfin elle indique la valeur de la circulation cérébrale, normale (A.A.V. petit), pauvre ou très perturbée (moyens et gros A.A.V.) et elle peut donner des indications dans l'étude des vitesses circulatoires dans l'angiome artério-veineux et dans le cerveau.

III. - Encéphalographie gazeuse — Ventriculographie

Nous avons donné à l'angiographie cérébrale une place importante ; il nous faut mentionner, bien qu'elle présente moins d'intérêt, l'encéphalographie gazeuse par voie lombaire et la ventriculographie. La ventriculographie, comportant une ponction cérébrale, peut être dangereuse, car le risque d'hémorragie est grand. Par contre, l'encéphalographie gazeuse fractionnée garde ses droits. Cette technique de visualisation gazeuse ne permet pas la systématisation d'images pathognomoniques, mais elle peut représenter, lorsque cela est manifeste, le retentissement de la lésion dans « la lumière du système ventriculaire ».

OBSERVATION N° 58. — L'encéphalographie gazeuse par voie lombaire montre un kyste du septum pellucidum et un kyste aérien communiquant avec le ventricule, occupant la région pariétale gauche, en dehors du carrefour. Arachnoïdite kystique à l'intervention, autour du foyer d'atrophie cérébrale et de l'angiome.

C) ETUDE ELECTROENCEPHALOGRAPHIQUE

L'électro-encéphalographie apporte-t-elle des arguments précis en faveur d'un angiome artério-veineux cérébral ? Cette question est délicate ; l'interprétation des tracés ne nous permet pas d'affirmer l'angiome, l'intrication du tissu cérébral altéré, de troubles hémodynamiques, de la souffrance cérébrale, de l'hémorragie, s'ajoutent à l'extériorisation d'un tracé électrique de l'angiome artério-veineux.

Rohmer, Gastaut et M. Dell ont systématisé l'étude électro-encéphalographique des angiomes artério-veineux du cerveau. Les auteurs envisagent d'abord deux manifestations cliniques principales : l'hémorragie et l'épilepsie. La distinction entre angiome, accompagné d'épilepsie ou non est essentielle, permettant ainsi de faire la part des anomalies électro-encéphalographies dues à l'angiome lui-même, et celles dues à son expression clinique. Ces auteurs classent leurs observations de la manière suivante :

— Ni hémorragie méningée, ni épilepsie (dans un cas, absence de rythme alpha du côté de l'angiome).

— Hémorragie méningée sans épilepsie.

— Epilepsie sans hémorragie méningée.

— Hémorragie méningée et épilepsie.

Deux ordres d'anomalies sont retenues par Rohmer, Gastaut et Dell :

— Delta polymorphe localisé, correspondant en général au siège de l'angiome.

— Asymétrie du rythme alpha (retrouvé après ligature de la carotide).

Ils ne retiennent pas de corrélations entre le siège, la profondeur ou l'étendue de l'angiome, la mise en évidence de troubles circulatoires étant difficile. Mais le fait que l'angiome artério-veineux constitue par lui-même un volume, il serait possible d'expliquer le rythme delta par la compression directe du cerveau sous-jacent. Enfin, les auteurs attirent l'attention sur un de leurs cas. Il s'agit d'un angiome se manifestant uniquement par des céphalées, et dont l'absence de rythme alpha sur l'hémisphère angiomateux était la seule caractéristique E.E.G.

Nos malades ont presque tous subi un examen électro-encéphalographique ; certains, cependant, n'ont pu l'obtenir, l'urgence opératoire de leur cas et le drame de leur histoire faisant, d'emblée, pratiquer l'angiographie cérébrale.

Le plus souvent nous avons constaté des signes localisés, soit de souffrance (ondes lentes), soit d'irritation (ondes pointues), mais ne permettant pas le diagnostic différentiel d'une tumeur épileptogène ou d'un foyer cicatriciel. En fait, la réalité est moins schématique ; nos tracés montrent également une asymétrie du rythme de base, portant sur l'aplatissement ou l'absence complète du rythme alpha sur l'hémisphère atteint, ou l'augmentation d'amplitude du rythme alpha.

L'E.E.G. est parfois peu évocateur. Nous avons un cas où l'absence de troubles électriques nous a fait hésiter, chez un malade ayant présenté une crise grand mal.

Les manifestations électriques de l'hémorragie cérébro-méningée viennent souvent compliquer le tracé, à la fois dans leur phase aiguë et dans les jours qui suivent le saignement, bien que les anomalies dues à ce saignement régressent progressivement en quelques mois, dans de nombreux cas.

Dans la quasi-totalité des hémorragies cérébrales, l'E.E.G. est altéré d'une façon importante : ondes lentes polymorphes, projections sur toute la surface de l'hémisphère intéressé, ou sur une large région de cet hémisphère (J. Guillaume, Mazars, Rogé et Pansini). Les ondes lentes polymorphes sont enregistrées souvent du côté opposé, mais la désorganisation est importante du côté de la lésion. Les altérations sont maxima dès le début. Elles ne s'atténuent pas rapidement et peuvent persister, malgré la persistance des signes cliniques.

L'hématome intra-cérébral présente un aspect électrique qui peut se différencier de l'hémorragie cérébrale commune (G. Serratrice). La lésion locale irritative peut se traduire par la présence de pointes. En fait, la collection hémorragique s'exprime soit par une zone de rythme delta polymorphe, plus ou moins isolée, avec anomalies à distance, soit par un silence électrique en regard de la région lésée, soit par anomalies diffuses non localisées ; l'aspect caractéristique de l'hématome superficiel est l'association d'ondes delta polymorphes et de pointes.

A côté des lésions hémorragiques, ainsi que nous l'avons déjà noté, les lésions cérébrales autour de la malformation (gliose astrocytaire, sclérose, altérations neuronales, infiltrations œdémateuses et même plages d'hémorragies anciennes), associées ou non à des troubles hémodynamiques, amenant l'anoxie locale ou à distance du shunt artério-veineux, tout ceci ajoute à la complexité des tracés. Aussi l'E.E.G., dans certains de nos cas, a-t-il subi des modifications en cours d'évolution.

OBSERVATION N° 43. — *Electroencéphalogrammes :*

— *Octobre* 1954 : les tracés de repos sont perturbés : absence de rythmes physiologiques normaux pour l'âge de l'enfant, on enregistre des ondes lentes diffuses, majorées dans l'hémisphère droit où l'on relève des renforcements paroxystiques.

— *Juin* 1955 : Tracé plat dans l'hémisphère gauche, caractérisé à droite par la présence d'éléments irritatifs à type de pointes lentes temporo-rolandiques, associées à des ondes lentes. Absence de rythmes physiologiques normaux.

— *Mars* 1957 : Les tracés de repos sont caractérisés par des rythmes de fond sensiblement normaux pour l'âge de l'enfant. La seule anomalie remarquée est constituée par des décharges d'ondes théta amples et occupant la région temporo-pariétale de l'hémisphère droit.

— *Juillet* 1957 : asymétrie des tracés. Rythme de fond alpha sur l'hémisphère gauche, activité qui fait complètement défaut sur l'hémisphère droit, où elle est remplacée par des activités sub-alpha et théta. Importante participation d'ondes lentes postérieures plus marquées à droite qu'à gauche. Il faut également noter quelques décharges de pointes lentes généralisées à tout l'hémisphère droit.

(Cliniquement, épilepsie au long cours polymorphe chez une enfant présentant un angiome artério-veineux bilatéral).

Voici une autre observation :

OBSERVATION N° 13. — L'examen électroencéphalographique montre des fréquences lentes parfois d'allure très discrètement irritative dans la région occipitale gauche. Il existe, par ailleurs, quelques bouffées d'ondes théta bilatérales synchrones. L'épreuve de l'hyperpnée perturbe les tracés gravement, faisant apparaître dans un premier stade des bouffées d'ondes delta et théta hypersynchrones. Dans un second stade de l'évolution apparaissent dans la région occipitale gauche des pointes et des sharps waves avec de longues décharges d'ondes théta à 4/6 cycles/seconde, dans les régions temporales. Dans un troisième stade, les tracés demeurent très perturbés, particulièrement dans les régions occipitale et temporale gauche (angiome occipital gauche à l'artériographie, épilepsie après hémorragie méningée).

En fait, il est difficile de retrouver à l'E.E.G. un ensemble symptomatique particulier. Dans certains cas, un foyer d'ondes delta correspondant assez bien au territoire de l'angiome (deux fois le foyer delta a été retrouvé après ligature de la carotide ; par contre, deux fois la localisation électrique ne correspondait pas au siège de l'angiome). Mais un très grand nombre de nos cas ont présenté un accident hémorragique, le faible nombre ayant évolué d'une manière « pure » est le fait d'angiome artério-veineux « gros », perturbant la circulation cérébrale. L'E.E.G. montre, d'ailleurs, une souffrance basale (théta bilatérale), reflet d'anoxie cérébrale généralisée.

Certains angiomes artério-veineux de petite taille, ne perturbant pas la circulation cérébrale, ont des signes électriques uniquement d'hématome, leur découverte étant d'ailleurs opératoire.

Ainsi l'étude électrique analytique nous fait considérer des anomalies dues au siège de la malformation et au fait qu'elle est « occupante » dans la boîte cranienne ; des anomalies dues aux complications hémorragiques (le plus souvent début aigu : coma avec hématome), des anomalies dues à la réaction de voisinage sur le tissu cérébral, des anomalies dues à la répercussion de l'angiome artério-veineux sur la circulation cérébrale.

Il est difficile d'établir un tracé symptomatique de ces malformations vasculaires, en dehors peut-être de l'hyperexcitabilité globale à l'E.E.G. des vasculaires en général.

Voici une observation d'angiome temporo-occipital droit, dont la principale extériorisation fut une histoire d'allure migraineuse à répétition.

OBSERVATION N° 67. — E.E.G. du 26-10-50 : Les tracés de repos sont caractérisés par un rythme de fond à 10/11 cycles/seconde, sur lequel se superposent, dans les régions moyennes de l'hémisphère droit, des anomalies de divers types : bouffées rythmiques rapides, de grande amplitude, au rythme delta continu et sporadique, quelques ondes lentes pointues caractéristiques.

L'observation n° 30 (hémorragies, épilepsie), nous montre l'évolution de tracés électriques au cours de l'évolution clinique et après intervention chirurgicale.

OBSERVATION N° 30. — M. LEG... Jean-Marie, âgé de 48 ans, présente depuis l'âge de 20 ans (en 1922) des crises de type comitial. Il est réformé de l'armée en 1927 pour crises d'épilepsie. Il est hospitalisé en 1942 pour hémorragie méningée avec syndrome confusionnel à début brutal. L'examen neurologique montre un cutané plantaire en extension à droite avec hypoesthésie du membre inférieur droit et Lassègue à 40° des deux côtés. Névralgie sciatique bilatérale, la nuque est très raide. Le fond d'œil est normal, la ponction lombaire hémorragique. Revu en 1946 : à l'examen, rien de spécial ; l'interrogatoire fait apparaître l'existence de quelques crises comitiales débutant par une sensation de mauvaise odeur et d'éblouissement suivies de perte de connaissance. Ces crises avec perte de connaissance sont rares. Mais le malade décrit des absences avec aura olfactive. Il se plaint également de vertiges. Son allure est euphorique. La T. A. est à 13/7. En 1950, le malade revient consulter ; depuis 5 mois les crises deviennent plus fréquentes (une par jour). Pas de perte de connaissance ni de morsure de langue au cours des crises actuelles : aura olfactive ou bien

impression giratoire au début de la crise. Quand la crise est déclenchée, un automatisme psycho-moteur se développe : il se lève, se promène les mains derrière le dos, se rasseoit, mâchonne, se racle la gorge, ne répond pas aux questions posées. De plus, le malade se plaint de céphalées bi-temporales, accentuées par les mouvements de la tête, et parfois bourdonnements d'oreilles. Acuité visuelle : O.G. 2/10 - O.D. 6/10. Le fond d'œil est normal. PAR. : 30. A l'examen : exophtalmie bilatérale. Hémianopsie en quadrant supérieur gauche incongruente. Pas d'angiome cutané ; souffle très faible à l'auscultation crânienne, plus intense dans la région temporale droite.

Le 4-2-50 : E.E.G. : foyer de pointes ondes lentes, temporal droit qui, au moment des crises, se propage à la région fronto-temporale du même côté, puis à celle symétrique du côté opposé. Cette décharge bi-synchrone de pointes s'accompagne de myoclonies et précède de peu la crise électrique typique.

Le 4-2-50 : *Angiographie* carotidienne cérébrale droite : sur le cliché n° 1 on voit tout d'abord une énorme carotide interne qui se divise en cérébrale antérieure et cérébrale moyenne, toutes deux très volumineuses, de situation à peu près normale. En dessus et en dessous de l'artère sylvienne, on remarque déjà des taches irrégulières prouvant l'existence de gros vaisseaux et de lacs sanguins à ce niveau. Sur le cliché n° 2, pris une seconde et demi plus tard, tout le lobe temporal droit est opacifié par le produit de contraste. La tache ainsi formée dépasse les limites du lobe vers la région pariétale inférieure et la région temporo-occipitale. Sur le cliché n° 3, pris une seconde et demi plus tard, se dessinent allant au sinus longitudinal supérieur, trois grosses veines de drainage : une pariétale, une occipitale, une troisième inférieure et grosse se jetant dans le sinus droit. Le cliché n° 4, pris une seconde et demi plus tard, est absolument vierge, la circulation est donc très accélérée. Le cliché de face montre la même tache que sur le cliché n° 2, tache qui s'étend en profondeur de la partie externe à la partie interne du lobe temporal droit. En conclusion : il s'agit d'un énorme angiome temporal droit qui dépasse même les limites du lobe.

Le 18-2-50 : ligature de la carotide primitive droite (Pr Ag. Bonnal).

Le 21-2-50 : le souffle a disparu à l'auscultation. Les crises comitiales ne disparaissent pas : plusieurs crises le mois suivant. Un examen psychique est pratiqué à cette époque : les symptômes de la série hypomane dominent le tableau : euphorie, hypermnésie, activités puériles et instables. L'écriture est mal formée, enfantine (les modifications du caractère remontent à l'hémorragie méningée de 1942). Un nouvel E.E.G. est pratiqué en Novembre 1950 : les tracés de repos montrent des rythmes de fond très lents appartenant à la bande théta, de moyenne amplitude, où prédominent les fréquences à 6 cycles/seconde, sans aucune association d'ondes de fréquence physiologique alpha. On observe au surplus la persistance dans les régions temporales moyenne droite et frontale inférieure droite, d'anomalies à type de pointes et de pointes lentes dont l'hypernée accroît le nombre et l'importance. En conclusion : persistance du même foyer épileptogène temporal droit.

Nouvelle intervention le 18-2-50 (Pr Paillas) : Petit volet temporal droit avec incision en Y. Dès les premiers trous de trépan, des hémorragies artérielles venant de l'os ou de l'espace extra-dural se produisent. On parvient cependant à tailler rapidement le volet et on constate que la dure-mère est parcourue par une énorme méningée moyenne et des artères supplémentaires. Dès qu'on ouvre la dure-mère, on est obligé de ligaturer au fil de nylon deux très gros carrefours artério-veineux à cheval sur la vallée sylvienne en arrière de P.A. On entreprend de ligaturer au fil puis en cerclant toute la partie antérieure du lobe temporal. Ce faisant, on est souvent gêné par de très gros pédicules vasculaires. On finit cependant en s'aidant de nombreux clips et de soies passées avec une pince de Halstedt. On peut ainsi enlever tout le couvercle temporal jusqu'à la pointe mais on tombe alors sur un véritable anévrysme

pulsatil qui occupe la partie interne du lobe et qui est gros comme un œuf de pigeon. De très nombreux vaisseaux se perdent autour de lui. Comme le malade est déjà affaibli par l'intervention, on renonce à l'enlever et l'on colmate sa paroi externe qui saignote avec une lame de muscle. Fermeture habituelle.

E.E.G. le 17-5-1951 : les tracés de repos sont assez semblables aux précédents ; le rythme de fond est constitué par un rythme théta à 6 cycles/seconde ample mais dépourvu de toute association avec des fréquences physiologiques Sur la partie moyenne de l'hémisphère droit, existent en outre de nombreuses anomalies à type de pointes lentes pricipalement. L'hyperpnée est sans effet caractéristique. La S.L.I. entraîne très faiblement les rythmes occipitaux dans la bande théta. En conclusion : tracés toujours très anormaux ; persistance de la dysrythmie précédemment signalée et d'anomalies irritatives de la région temporale droite. N'a plus de crises depuis l'opération Amélioration du caractère. La T.A. est à 12/9.

Revu en 1953 : périodes de hoquet incoercible (périodes longues apparues après l'intervention). E.E.G. du 22-6-53 : tracés modifiés par rapport aux précédents en ce sens qu'il n'y a plus de décharges ni d'anomalies dans la région temporale droite. A la place, on observe un « silence électrique ». En Septembre 1953 : nouvelle hémorragie méningée (début par une violente douleur frontale). Au début du mois d'Octobre, le malade revient dans le service en état de mal comitial ; une nouvelle intervention n'est pas envisagée. En effet, l'artériographie cérébrale gauche a montré l'injection de toute la circulation cérébrale (la carotide droite est ligaturée depuis longtemps). L'angiome est toujours injecté et son pédicule est l'artère sylvienne droite à son origine, qui semble partir directement de la carotide gauche. Il existe, de plus, une énorme artère communicante antérieure. La carotide gauche est elle-même énorme.

La malformation a donc dépassé le stade unilatéral et une nouvelle intervention qui se voudrait curatrice obligerait à la ligature de la communicante antérieure, ce qui entraînerait une hémiplégie. D'autre part, l'étendue et la profondeur de la lésion sont également en défaveur de l'intervention. Le fond d'œil est normal. Revu en Mai 1954, puis en Novembre 1954, le malade n'a pratiquement plus de crises. E.E.G. le 8-10-54 : tracés anormaux constitués par des rythmes de fond lents sub-alpha et théta. Existence de quelques anomalies focalisées à type d'ondes lentes polyrythmiques dans les régions temporales droites. La S.L.I. est sans effet. En conclusion : tracés traduisant l'existence d'une souffrance de la base du cerveau associée à quelques signes de souffrance de la région temporale droite. Bon état en 1955.

Revu en 1957 : n'a plus de crises. De temps en temps, hoquet incoercible. A l'auscultation de la région temporale droite : souffle intracranien bien audible, la compression de la carotide gauche ne déclenche pas de malaise, mais arrête le souffle.

D) FORMES CLINIQUES PARTICULIERES

Notre but n'est pas d'établir une nomenclature, mais de grouper des formes cliniques dont l'individualisation des particularités est intéressante dans le cadre général des angiomes artério-veineux du cerveau.

I. - Angiomes artério-veineux du cerveau et malformations vasculaires associées

Des malformations du système vasculaire peuvent être associées à d'autres manifestations de ce système.

1. - *P. Girard et M. Devic ont individualisé un type cardio-cérébral,* associant angiomes du cerveau et cardiopathies congénitales. Nous n'avons pas rencontré ce type d'association. Le faible pourcentage de décès dans notre statistique nous empêche d'évoquer de nombreux cas autopsiques ! Nos constatations sont cliniques et opératoires dans la plupart des cas.

2. - *L'angiome cérébral peut être bilatéral :* c'est le cas rencontré dans notre *observation* n° 43 : petit angiome de l'artère fronto-polaire gauche, angiome artério-veineux développé à la partie postérieure de l'artère sylvienne.

3. - *Il peut exister une coexistence avec un anévrysme artériel* (observations n°s 19 et 10).

OBSERVATION N° 10. — Le jeune FER... (10.183), âgé de 9 ans, présente dans la nuit du 15 Novembre 1955 une hémorragie méningée avec coma régressif. Le 2-12-1955, l'examen neurologique est normal, sauf une mydriase bilatérale et une hémianopsie latérale homonyme droite. Un E.E.G. montre une dysrythmie delta généralisée peu ample, mais plus ample et plus importante dans la région temporale gauche. L'artériographie montre, dans la région pariéto-occipitale gauche un petit anévrysme sacciforme accompagné d'un peloton angiomateux. *L'intervention* (Pr Ag. Bonnal) est pratiquée le 17-12-1955. Elle permet l'évacuation d'un hématome occipital et l'ablation en bloc de l'angiome, de l'anévrysme et du tissu scléreux qui les entoure, ce qui équivaut à une lobectomie occipitale externe. Les suites opératoires sont simples. Le malade sort guéri et ne garde que l'hémianopsie.

4. - *L'angiome cérébral se présente parfois en association avec un angiome dure-mérien ou extra-cranien* (observation n° 41).

OBSERVATION N° 41. — M. RAS... (13.895), âgé de 46 ans. A.A.V. frontal gauche (Pr Paillas). A.C.F., hypotension contrôlée. Le 7-6-1958 : volet fronto-temporal gauche permettant d'observer une très volumineuse artère méningée qui a une dilatation certainement anévrysmale et qui monte jusqu'à la voute du sinus longitudinal pour fournir à l'anévrysme frontal. Après avoir coagulé cette artère dans son trajet intra-osseux qui forme une énorme gouttière, on parvient sur le cortex. A la naissance de la vallée sylvienne, immédiatement sur le bord externe de la petite aile, naît le pédicule artériel nourricier tel qu'on le reconnaissait à l'artériographie. Il court d'arrière en avant, sinueux, le long du bord inféro-externe du lobe frontal : il se jette ensuite dans une poche, exactement au niveau du pôle frontal : il mesure 2 cm. de large. Ce pédicule artériel est ligaturé à sa naissance avec du nylon, ce qui permet de descendre à l'intérieur du lobe frontal en suivant du tissu scléreux ; en haut, on ligature la petite artériole qui parvient à la méningée moyenne transdurale. On descend en profondeur : on découvre un hématome contenant 5 cc. de sang et qui flanque l'anévrysme en arrière et en profondeur la grosse poche veineuse. La lobectomie se poursuit alors aisément jusqu'à la faux du cerveau et jusqu'au lobe orbitaire que l'on enlève en bloc. Dans l'angle gauche de l'apophyse crista galli, se présente une autre artériole qui naît de la gouttière ethmoïdale et que l'on clippe. L'hémostase paraît correcte. Fermeture habituelle.

5. - *Un aspect particulier, décrit par Bonnet, Blanc, Dechaume,* est illustré par notre observation n° 48. Elle s'ajoute aux trente observations de la littérature actuelle.

OBSERVATION N° 48. — M. MEY... Yves (Timone), âgé de 19 ans, est hospitalisé en Octobre 1951 dans un service de médecine générale, pour un syndrome méningé d'apparition brutale, avec céphalée initiale siégeant à droite. Une ponction lombaire pratiquée 48 heures après le début ramène un liquide sanglant. Tous les troubles ont disparu quinze jours plus tard quand le malade est hospitalisé dans le service de neuro-chirurgie pour explorations complémentaires. Dès l'inspection, on est frappé par deux signes : une exophtalmie, la présence d'un énorme angiome cutané occupant l'hémivisage droit, s'arrêtant strictement à la ligne médiane, respectant le menton mais débordant sur la partie externe et postérieure du cou, descendant jusqu'à la clavicule ; les territoires muqueux du même côté sont atteints : hémivoile et fosse nasale (angiome du cornet inférieur). Ces lésions muqueuses ont du reste entraîné les premiers signes cliniques de l'affection en dehors de la lésion cutanée, à savoir, de nombreux épistaxis ayant nécessité, à l'âge de 11 ans, la ligature de la carotide externe droite. Du point de vue oculaire, on note : une exophtalmie droite avec hétérochromie irienne, une inégalité pupillaire (OG plus grand que OD). L'acuité visuelle paraît normale mais n'a pas fait l'objet de mesures précises.

L'examen ophtalmoscopique montre un aspect caractéristique d'angiomatose de la rétine, avec sur la rétine droite l'existence d'un vaisseau anormal en forme d'anse, paraissant artériel, allant de la base de l'artère temporale supérieure, contournant une excavation physiologique pour se diviser en deux branches dont l'une se résout dans le cône veineux de la papille sans passage visible de l'état artériel à l'état veineux ; le fond d'œil gauche est normal.

L'examen neurologique montre une discrète hémiparésie gauche et une hémianopsie latérale homonyme gauche non congruente. Il n'y a pas d'atteinte des nerfs craniens. L'auscultation cranienne est normale, l'examen somatique aussi. Le développement intellectuel du sujet se fait normalement malgré une mauvaise scolarité et un caractère irritable. Ce malade est le deuxième d'une famille de trois enfants. Il a toujours mené une vie active, voire même sportive, il n'a jamais présenté de crises comitiales. Son père, porteur d'un angiome médian de la nuque a eu des épistaxis fréquents, mais nous n'en connaissons pas la cause. Son frère cadet a un angiome médio-dorsal supérieur.

L'électroencéphalogramme pratiqué quatre semaines après l'hémorragie méningée montre un rythme de fond à 10 cycles/seconde, bilatéral et synchrone, mais asymétrique du fait qu'il fait pratiquement défaut dans la région correspondante du côté opposé. On voit survenir, de plus, quelques décharges de pointes ondes rapides en brèves bouffées rythmiques de 4 ou 3 éléments. Ces décharges, quoique bilatérales et synchrones, sont asymétriques du fait de leur dépression, voire même de leur absence en temporal et temporal postérieur droit. Il s'agit donc d'une lésion non irritative (au contraire électriquement silencieuse) de la région temporale et temporale postérieure droite. Au surplus, l'existence d'une lésion di-encéphalique certaine expliquent les décharges de pointes ondes.

Les investigations radiographiques : Sur les clichés craniens sans préparation, on note le volume exagéré de toutes les cavités annexes du massif facial : énormes sinus sphénoïdaux, frontaux, développement important des cellules ethmoïdales et pneumatisation très marquée des deux mastoïdes ; ces caractères semblent égaux des deux côtés et on ne note pas d'hémiatrophie cranienne. L'angiographie carotidienne droite faite en Novembre 1951 montre une très volumineuse carotide interne qui donne une très grosse artère cérébrale postérieure, une grosse artère choroïdienne antérieure ; ces deux artères sont cachées en partie par l'énorme pneumatisation de la mastoïde. L'artère sylvienne paraît un peu soulevée. Se projetant dans sa partie postérieure, il existe une tache opaque, typique paquet artério-veineux de 2,5 cm. de diamètre environ. Cet anévrysme artério-veineux est retrouvé sur le deuxième cliché (1 seconde 1/2 après le premier) plus dense, il se draine par une volumineuse veine qui se

dirige en avant et va se jeter dans la veine thalamostriée énorme. La veine cérébrale interne, l'ampoule de Galien, le sinus droit sont très dilatés et parfaitement visibles déjà sur le 2e cliché. La tache artério-veineuse se projette dans la concavité de l'ampoule de Galien. De face, il existe une grosse artère qui naît de la carotide et qui est trop interne pour être la sylvienne, cette artère, vraisemblablement la choroïdienne antérieure, nourrit la tache artério-veineuse, les veines médianes bien visibles, très dilatées, dépassent la ligne médiane. Il faut souligner la rapidité de la circulation et la nécessité d'injecter 20 cc. de Diodone à 50 % pour obtenir des clichés lisibles. En conclusion : Anévrysme artério-veineux droit nourri par la sylvienne ou plutôt par la choroïdienne antérieure et se drainant dans le système de Galien et situé dans la région thalamo-encéphalique droite.

La ligature de la carotide fut envisagée en 1951 et rejetée par suite de tendances lipothymiques et d'anomalies électroencéphalographiques à l'épreuve de la compression carotidienne. Depuis, le malade a été perdu de vue malgré plusieurs convocations.

Ainsi, chez ce malade, nous trouvons les éléments principaux suivants :

— anévrysme artério-veineux localisé dans la rétine droite ;

— anévrysme artério-veineux thalamo-encéphalique droit ;

— anévrysme artério-veineux de la face, s'étendant aux muqueuses des fosses nasales et au cou ; une hémorragie méningée et des épistaxis fréquents ont émaillé cette évolution.

6. - *Enfin, nous citerons des associations plus rares : angiomes cutanés (trois cas)* - (observations nos 48, 8, 56).

II. - Grossesse et angiomes cérébraux

La grossesse est un facteur d'aggravation chez les femmes présentant des malformations vasculaires intra-craniennes et intra-médullaires.

Christensen et Larsen rapportent trois cas de femmes enceintes, atteintes de malformations anévrysmales. Chez les trois femmes, l'hémorragie s'est manifestée à la fin de la grossesse, trois à sept semaines avant la date prévue pour l'accouchement.

Dahle, en 1936, rapporte trois cas d'hémorragies sous-arachnoïdiennes chez des femmes présentant des signes d'hypertension gravidique. King (1951), Lam (1951), Delmas-Marsalet (1941), Girard (1950) et Rand rapportent des cas de malformations vasculaires du système nerveux aggravées pendant la grossesse. Notre matériel comprend : trois observations de femmes dont l'état gravidique coexiste avec un angiome cérébral. J.-E. Paillas, J. Chosson, G. Serratrice et M. Bérard-Badier (1957), commentent l'une de ces observations.

OBSERVATION N° 20. — Madame SER... (10.880), âgée de 25 ans, entre à l'hôpital de la Timone le 5-1-1956, alors qu'elle est enceinte pour la deuxième fois et qu'elle est parvenue au sixième mois de grossesse. La première grossesse n'avait été marquée par aucun événement pathologique. Le 31-12-1955, la

malade a présenté soudain une violente céphalée frontale gauche, suivie de vomissements, d'une sensation d'enraidissement de la nuque, et d'une paralysie progressive de l'hémicorps droit. Le coma s'installe enfin, et rétrocède peu à peu. Nous constatons à l'entrée à l'hôpital une hémiplégie flasque du côté droit prédominant au membre supérieur avec signe de Babinski : la nuque est raide et douloureuse. Les jours suivants, l'état comateux régresse progressivement et considérablement, l'hémiplégie diminue. La tension artérielle est à 13/6. L'examen ophtalmologique montre un léger flou du bord papillaire. L'azotémie est à 0,35. Le champ visuel est normal. Un examen électroencéphalographique montre des tracés de repos constitués par des rythmes des fond alpha à 10 cycles/seconde, bilatéraux, mais auxquels se superposent de discrètes ondes delta dans les régions temporales gauches. L'hyperpnée accentue les anomalies. La stimulation lumineuse intermittente provoque un bon entraînement bilatéral, mais pour certaines fréquences plus important à gauche qu'à droite. *Une angiographie* carotidienne gauche révèle un petit peloton angiomateux situé au niveau du lobule paracentral et nourri par la cérébrale antérieure. Sur le cliché de face, la cérébrale antérieure est repoussée vers la droite. L'évolution paraissant se stabiliser, il est décidé de poursuivre la grossesse en surveillant quotidiennement la malade. L'accouchement peut être ainsi dirigé (le 7-3-1956) : déconnection neuroplégique, anesthésie générale et application de forceps (J. Chosson). Un enfant de 2 kg. 700 est né vivant et sa croissance ultérieure se fait de façon satisfaisante. L'ablation de l'angiome cérébral est ensuite pratiquée le 14-4-1956 (J. E. Paillas) sous anesthésie générale et hypotension contrôlée. L'ouverture de la dure-mère montre que le bord supérieur du cerveau a pris une teinte ocrée. On évacue un petit hématome affleurant au bord supérieur du cerveau. On repère une grosse veine de drainage qui remonte jusqu'au sinus longitudinal supérieur à la face interne de l'hémisphère. Après avoir découpé le cortex autour de l'angiome, on découvre en bas l'artère nourricière. Elle est ligaturée et on enlève en bloc le coin formé par l'angiome et le tissu fibreux. Les suites opératoires sont simples et la malade sort de l'hôpital en excellent état le 30-5-1956. Il persiste des séquelles hémiparétiques droites qui s'atténuent d'ailleurs peu à peu et ont pratiquement disparu en Septembre 1956.

OBSERVATION N° 49. — Madame MAZ... (Dr Vigouroux - V.) : Agée de 22 ans, enceinte de 5 mois, avait présenté, le 3-5-1957, à la suite d'une insolation, un épisode d'apparition brutale à type d'état vertigineux avec céphalées intenses, principalement temporales gauches avec vomissements. Cet épisode est suivi d'obnubilation et d'une hémiparésie siégeant au membre supérieur droit, avec aphasie. Le fond d'œil est normal. Hospitalisée à la clinique obstétricale (Pr Chosson), un électroencéphalogramme est pratiqué le 15-5-1957 : il montre d'importants signes de souffrance rolando-temporale gauche avec retentissement sur les structures sous-corticales. La malade est alors dirigée vers le service de neuro-chrirurgie. Le 24-5-1957, une artériographie est pratiquée. Elle confirme le diagnostic de malformation vasculaire : angiome artério-veineux pariétal gauche. Il est décidé de surseoir à l'intervention jusqu'après l'accouchement. La malade est suivie régulièrement. Le 12-6-1957, le fond d'œil est normal. L'E.E.G. pratiqué à cette date montre une amélioration des tracés de fond, mais persistance des signes de souffrance hémisphérique gauche prédominant dans la région pariéto-temporale. La malade est revue par le neuro-chirurgien le 8-9-1957 (Dr Vigouroux) : A.C.F., volet cutané pariétal gauche. Découpage osseux sous-jacent. Ouverture de la dure-mère : il existe dans la région pariétale supérieure une zone de cortex fin, translucide. En avant de cette zone, présence d'une grosse veine naissant à 3 cm. de la zone médiane environ et allant se jeter dans le sillon longitudinal et ayant un aspect « artérialisé ». On y voit véritablement « circuler » du sang rouge avec pulsations. On incise la zone de cortex aminci et l'on arrive sur une cavité contenant un liquide limpide. Dans

cette cavité existe un filet brun foncé qui peut être une veine ou un ancien coagulum. On en fait un prélèvement en vue d'un examen anatomo-pathologique. En avant de la cavité, existe une zone battante du cerveau. L'exploration de cette zone mène sur un vaisseau angiomateux qui vient de la profondeur et va en direction de la veine superficielle déjà décrite. On procède à la dissection de ce vaisseau après ligature de son extrémité inférieure (pédicule artériel) Cette dissection se fait lentement sans lésion des régions voisines. On est amené à décroiser ce pédicule d'avec une artère superficielle de façon à ne pas clipper cette dernière. Le vaisseau angiomateux est ensuite sectionné au point où il se jette dans la veine superficielle. Ce vaisseau est en avant de cette zone. le sous-cortex est un peu brunâtre et on en fait un prélèvement. L'hémostase est correcte. Fermeture habituelle. Suites opératoires simples. L'artériographie de contrôle post-opératoire ne montre plus l'anomalie vasculaire. Revue en Juin 1958, la malade se plaint de céphalées pariétales avec parfois sensation de vide dans la tête, peur de tomber. *A l'examen clinique :* petite hypoesthésie du membre supérieur gauche, main exclue. L'E.E.G. pratiqué à cette époque indique une discrète souffrance sous-corticale gauche. L'histologie est en faveur d'un angiome du cerveau.

L. Christophe et S. Thiry rapportent le cas d'une femme âgée de 27 ans, qui avait présenté deux graves hémorragies méningées, liées à l'existence d'un angiome nourri par l'artère cérébrale antérieure droite, s'étendant en dedans jusqu'au ventricule. Une ligature de la carotide est faite et la jeune femme demeure en bonne santé pendant trois ans. Une nouvelle hémorragie méningée survient, alors qu'elle était enceinte de huit mois. Au voisinage du terme, une césarienne est pratiquée. Trois mois plus tard, un large clip est placé sur la cérébrale antérieure, à l'endroit où elle se continue dans la péricalleuse. Cette ligature fut suivie d'une hémiparésie gauche, avec quelques crises d'épilepsie ; la récupération fut presque complète et l'artériographie post-opératoire a montré la disparition de l'angiome.

Des remarques sont à formuler :

Dans le cas n° 20, la première grossesse a été bien supportée, alors que la manifestation hémorragique est déclenchée dès le sixième mois, au cours de la deuxième grossesse. Dans le cas n° 49, la première manifestation est apparue au cinquième mois. Habituellement, cet accident se produit en fin de grossesse, à la période où le volume sanguin et la dilatation vasculaire sont au maximum. Une légère hausse de pression artérielle suffit pour déclencher l'accident de rupture.

L'observation suivante, au cours du travail, rejoint les publications à ce propos.

OBSERVATION N° 50. — Madame GRA... (Pr Ag. Bonnal) (V.) : 36 ans, au cours d'un accouchement rapide, le 10-12-1958 (primipare), ressent à l'expulsion une grosse douleur de la nuque avec céphalées. En même temps, crise Bravais-Jacksonienne gauche ; puis coma post-critique pendant une heure. A la sortie du coma, hémiparésie gauche importante et paraphasie. La nuque est raide Pouls à 80. - T.A. : 12/8. Les antécédents de cette malade ne révèlent rien de spécial (en dehors de quelques lipothymies peu fréquentes). L'E.E.G. montre un tracé aplati à gauche, des rythmes perturbés à droite. Artériographie carotidienne percutanée droite le 11-12-58 : de profil. l'artère sylvienne est très abaissée

et très grêle, la cérébrale antérieure est bien injectée, les différentes branches de la sylvienne sont écartées les unes des autres dans la région rolandique. Sur le temps veineux, la partie antérieure de la veine cérébrale interne semble soulevée. De face, la cérébrale antérieure dépasse la ligne médiane. En conclusion : lésion expansive (d'après la clinique, hématome) fronto-rolandique droite. Pas de malformations vasculaires visibles. *Intervention* le 12-12-58, sous A.C.F. (Pr Ag. Bonnal) : volet fronto-rolandique droit : gros hématome fronto-rolandique en profondeur ; une grosse veine anormale. On place un clip sur sa base, la veine s'aplatit. Peloton vasculaire hémorragique angiomateux. Clips. On prélève le tissu cérébral pour biopsie. Fermeture habituelle. *Histologie* : le fragment se présente sous la forme et la taille d'une amande. A la coupe, il existe un caillot entouré par du parenchyme nerveux. *Etude histologique* : le caillot a disparu au moment des passages, sauf en un point où il a subi un début d'organisation. Le tissu nerveux présente de petites hémorragies. On remarque la présence de quelques vaisseaux de petite taille à paroi anormalement épaissie. On ne note pas d'envahissement tumoral ni de malformation vasculaire bien évidente. Cependant les quelques vaisseaux en bordure de la biopsie ont une structure légèrement atypique et font envisager une malformation vasculaire située au voisinage du prélèvement. Le 28-2-1959, la malade est en bon état. L'hémiplégie régresse lentement, pas de céphalées. (L'enfant va bien). Hémiparésie gauche ; petits troubles sensitifs : petite hypoesthésie. Pas d'hémianopsie.

Quelle est la conduite à tenir ? Elle est, bien entendu, variable. Les cas présentés par nous sont d'une évolution favorable ; ce qui s'oppose aux trois malades de Christensen et Larsen, mortes dans l'année. Ces auteurs, en prévision des accidents de rupture, préconisent d'interrompre la grossesse chez les femmes ayant des signes de néoformations intra-craniennes.

Les observations 20 et 49 sont des arguments contre cette position. Il a paru logique de retarder la thérapeutique neurochirurgicale jusqu'à une époque où la viabilité de l'enfant serait assurée. L'accouchement fut entrepris sous une déconnection, stabilisant les réactions vasomotrices de la malade et sous anesthésie générale, un forceps étant pratiqué afin de juguler les modifications tensionnelles (observation n° 20).

L'interruption de la grossesse n'était pas, ici, la formule. Menée à terme, un second temps a permis d'intervenir sur la malformation intra-cranienne.

L'hypothèse pathogénique des accidents peut être rattachée à la stase veineuse qui existe dans la circulation générale à l'occasion de la gravidité. Un facteur est important : la compression abdominale par le fœtus. D'ailleurs, l'apparition de ces accidents en fin de grossesse, lorsque le volume sanguin et la dilatation vasculaire sont au maximum, est en faveur de cette hypothèse.

Les autres facteurs incriminés sont plus difficilement admissibles. En particulier, bien que la folliculine soit un facteur de vasodilatation des artères du cerveau, on ne peut estimer la vasomotricité d'une malformation angiomateuse en fonction d'une augmentation du taux des œstrogènes.

III. - Les angiomes artério-veineux chez l'enfant

Peu d'observations sont relevées dans la littérature à propos d'enfants, chez lesquels le diagnostic a été posé et l'intervention pratiquée dès les premiers signes cliniques. Notre matériel comprend 15 observations d'enfants.

Une statistique récente (R. Sedan, 1957), effectuée à la Clinique Neuro-Chirurgicale de Marseille, portait sur 100 néoformations intra-craniennes de l'enfant. Six angiomes artério-veineux ont, par leur évolutivité, pris place dans cette étude.

Olivecrona et Riives ont insisté sur la relative rareté d'apparition des symptômes initiaux avant l'âge de 10 ans. Bronson Ray (1941) a étudié un enfant de 2 ans 1/2 ; Boldrey et Miller (1949) ont noté, chez un enfant de 16 mois, que les signes d'hydrocéphalie révélatrice étaient survenus à l'âge de 8 mois. Sur 42 observations d'angiomes (1948), Olivecrona et Riives signalent deux cas survenus chez de grands enfants de 13 et 15 ans. A propos de 110 cas, Paterson et Mc Kissock comptent 10 enfants de 0 à 9 ans. En 1958, J.-E. Paillas, J. Bonnal, M. Bérard-Badier et G. Serratrice présentent 11 observations d'enfants (ces observations sont incluses dans notre matériel). Ces auteurs, bien que ne possédant pas d'exemple personnel, signalent la forme hydrocéphalique rare, élective chez l'enfant.

R. Clément, J. Derneaux, Combes-Hamelle, Pertuiset et Pétranca rapportent deux observations d'anévrysmes artério-veineux de l'ampoule de Galien, chez le nourrisson. Ils insistent sur la nécessité du diagnostic précoce. Cette malformation congénitale est constituée par l'ectasie de la portion terminale de la grande veine de Galien, le mélange des sangs se faisant par l'intermédiaire d'un plexus vasculaire provenant des branches de l'hexagone de Willis, en particulier des artères cérébrales postérieure et antérieure.

Cet anévrysme de l'ampoule de Galien serait, selon ces auteurs, compatible avec une assez longue vie. Il est rare qu'il soit complètement latent. La clinique traduit l'hypertension intracranienne causée par le développement d'une hydrocéphalie non communicante par compression de l'acqueduc de Sylvius, ou par adhérence post-hémorragique. La gêne de la circulation de retour est cause d'hémorragies méningées à répétition.

Après l'étude de 11 cas précités (nos observations ajoutées confirment cette manière de voir), J.-E. Paillas (et Collaborateurs) indiquent que l'angiome cérébral se révèle chez l'enfant comme chez l'adulte de trois façons différentes : une hémorragie méningée, une hémorragie cérébrale, des crises épileptiques.

ETUDE CLINIQUE.

L'hémorragie méningée. — Elle est rare, nous pouvons décrire trois cas (E. Laine et Collaborateurs présentent un cas dans leur mémoire, à propos de 11 observations).

OBSERVATION N° 8. — AUB... Jean-Louis (Pr Paillas - V.) : 8 ans. Le 26-6-1954, violentes céphalées, vomissements ; syndrome méningé pur avec tem-

pérature à 38°5 ; L.C.R. sanglant ; fond d'œil normal. *Radiographies du crâne :* voute et texture épaisse. *Electroencéphalogramme :* en toutes dérivations, rythmes lents, avec bouffées à 6 cycles/seconde et ondes encore plus lentes dans la partie antérieure de l'hémisphère gauche. *Artériographie* carotidienne gauche : gros angiome artério-veineux occupant le pôle frontal et alimenté par une volumineuse branche, née de la cérébrale antérieure gauche ; une *angiographie* carotidienne droite visualise également l'angiome. *Opération* de 2-7-1954 (Pr Paillas) : le cortex pré-frontal est parcouru entièrement par un lacis de grosses veines artérialisées. Ablation en bloc de l'angiome, ce qui réalise presque une lobectomie pré-frontale. Suites opératoires simples. En Juillet 1957, il n'existe aucun signe neuro-psychique. L'E.E.G. est normal. Revu en 1959 : l'enfant va bien (mère et sœur : angiomes cutanés).

OBSERVATION N° 51. — La jeune AST... Alice (7.259), 15 ans, a subi en Février 1952 un épisode d'hémorragie méningée avec état comateux pendant 24 heures, puis obnubilation pendant 8 jours. A la fin du mois d'Avril 1952, elle rentre chez elle et mène une vie normale. Le 28-3-1953, céphalées d'apparition brutale le soir, accompagnées de vomissements, coma pendant quelques heures, puis obnubilation pendant une quinzaine de jours. L'examen montre une hémiparésie droite avec mydriase. *La ponction lombaire :* liquide hémorragique, 390 éléments, 3,90 d'albumine (petit à petit, la formule du L.C.R. se normalise). Hospitalisation début Juin 1953. Léger œdème papillaire de l'œil droit, hémianopsie en quadrant inférieur droit au champ visuel. L'examen neurologique ne révèle rien d'autre. *Artériographie* gauche percutanée le 6-6-1953 sous anesthésie générale (Pr Ag. Bonnal) : il existe au niveau de l'artère du pli courbe une tache vasculaire qui ressemble à un angiome. Cette tache se draine par une volumineuse veine. De face, la tache se retrouve à peu près à la même distance entre la paroi et la ligne médiane. C'est un angiome gauche du pli courbe, en profondeur, dont on ne voit qu'un pédicule vasculaire : l'artère du pli courbe. L'enfant n'est plus revue depuis.

L'hémorragie méningée est rare chez l'enfant. Aussi, dans les cas exceptionnels où elle apparaît isolément, il sera logique d'envisager une malformation vasculaire. En fait, l'hémorragie méningée par malformation vasculaire chez l'enfant doit être moins rare qu'il ne paraît ; des hémorragies antérieures sont parfois rencontrées au cours d'interventions pour épilepsies ou hémorragie cérébrale. L'observation n° 52 nous décrit la succession d'hémorragie méningée et d'épilepsie (celle-ci est apparue après les manifestations hémorragiques).

OBSERVATION N° 52. — L'enfant LOR... (14.862), âgée de neuf ans, présente, le 10-12-1950, une hémorragie méningée brutale avec coma, apyrétique, hémiplégie droite, troubles psychiques ; le F.O. est normal. Devant la persistance du syndrome méningé, le Dr Bonnal pratique, le 23-12-50, une ligature de la carotide primitive gauche. Persistance de l'hémiplégie droite. Vers le 8-1-1951, amélioration des signes neurologiques. Le cutané plantaine est en flexion. Légère parésie faciale. Le 18-1, disparition de la parésie faciale, l'enfant parle normalement. Un *électroencéphalogramme* est pratiqué : anomalies focalisées delta dans la région temporo-occipitale gauche sur des rythmes de fond normaux. Un nouvel électroencéphalogramme est pratiqué le 10-4-1951 : tracés pratiquement normaux. Par contre, en Avril 1952 : aire irritative (pointes et pointes ondes de grande amplitude) dans la région moyenne et antérieure de l'hémisphère gauche. A cette époque, l'examen de l'enfant est négatif. (Elle écrit de la main droite). La compression de la carotide droite ne provoque aucun trouble.

Electroencéphalogramme le 17-9-1952 : les tracés de fond sont sensiblement normaux. Il existe des décharges de pointes ondes sporadiques ou en bouffées pseudo-rythmiques survenant dans les régions frontales inférieures, frontales polaires et frontale moyenne gauche. Cette aire épileptogène est retrouvée en Janvier 1953. Revue en Septembre 1954, l'enfant est bien développée. Elle a été réglée pour la première fois en Août 1954. Le développement intellectuel est normal (orientation professionnelle : sténo-dactylo). En Janvier 1954, elle aurait présenté une crise Grand-Mal, ainsi qu'en Août 1954.

Un examen clinique pratiqué fin 1954 montre un très léger déficit moteur du membre supérieur droit. Revue en Février 1955, l'enfant raconte avoir eu quatre crises, la dernière débutant par des secousses du bras droit, puis perte de connaissance. En même temps, les parents se plaignent des troubles caractériels dans le milieu familial. En Juin 1956, la malade indique plusieurs crises. Elle estime le traitement médical insuffisant : l'examen neurologique est négatif.

Electroencéphalogramme le 5-6-1956 : les tracés enregistrés peu de temps après une crise sont très anormaux, ils sont asymétriques : à droite, les rythmes sont sensiblement normaux, alors qu'à gauche, il existe une activité rapide postérieure (alpha en forme d'arceaux dans la région pariétale) et surtout des ondes lentes très amples, polyrythmiques, associées à des pointes lentes occupant la région frontale supérieure et frontale inférieure, accessoirement frontale moyenne. Il existe, d'autre part, des décharges de pointes-ondes lentes, pseudo-rythmiques, occupant la région antérieure de l'hémisphère gauche, parfois l'ensemble de l'hémisphère gauche et se transmettant dans la région homologue de l'hémisphère droit. Une crise spontanée est enregistrée, cliniquement il s'agit d'une déviation de la tête et des yeux à droite. Du point de vue E.E.G., la crise est enregistrée dans les dérivations triangulaires, ce qui ne permet pas une localisation précise. Toutefois, les décharges critiques se présentent sous forme de rythmes rapides semblant bien débuter sur l'hémisphère gauche dans la région antérieure et au voisinage de la région fronto-centrale médiane.

Artériographie carotidienne droite et gauche. A droite : on obtient uniquement une injection de la sylvienne droite qui est normale. On sent battre dans la région cervicale supérieure gauche, au-dessus de la ligature. On ponctionne à ce niveau et on peut injecter le bulbe carotidien et les artères externe et carotide interne gauche. La circulation est excessivement rapide, puisque, dès le premier cliché, on obtient une injection artérielle et veineuse, mais on ne voit pas, de façon formelle, la fistule qui semble siéger dans la région temporo-rolandique. L'examen des clichés permet de parler d'une malformation vasculaire temporo-rolandique artério-veineuse.

L'hémorragie intra-cérébrale : Serratrice (1955), à propos de 50 observations d'hémorragies cérébrales opérées relève six angiomes artério-veineux ; un seul cas d'enfant est cité. Depuis lors, nous avons relevé cinq observations (observations n[os] 10, 39, 53, 54, 56).

OBSERVATION N° 53. — M. GOU... (13.056), 11 ans : le 5-12-1957, céphalées temporales droites, brutales, vomissements. Intervalle libre de 6 jours, puis torpeur, raideur méningée. L.C.R. hémorragique. Aréflexie ostéo-tendineuse, mydriase bilatérale : flou des papilles. E.E.G. : foyer delta dans les régions temporales moyennes et postérieure à droite. *Angiographie* carotidienne droite : image d'hématome temporal droit (vasculaire) avec très petit peloton angiomateux en avant ; aucun déplacement de la cérébrale antérieure. *Opération* le 13-12-1957 (Pr Ag. Bonnal) : par volet temporal. L'angiome occupait toute la pointe du lobe. Les suites opératoires sont bonnes. Guérison sans séquelles. Psychisme normal. Scolarité normale (fin 58).

OBSERVATION N° 54. — Pascal CAS... (12.689), 8 ans : début brutal le 4-9-1957, par céphalées diffuses et vomissements. Le 11-9, parésie bilatérale du VI ; stase papillaire bilatérale ; raideur de la nuque. E.E.G. le 12-9 : anomalies delta de type transmis sur les deux hémisphères, plus importantes à gauche qu'à droite et ondes delta continues dans la région temporale postéreure gauche Une ponction ventriculaire ramène du liquide hémorragique des deux côtés, mais l'insufflation gazeuse ne peut visualiser les ventricules. *Angiographie* carotidienne bilatérale : hématome temporal. L'enfant entre dans le service le 20-9 : ponction par voie occipitale en direction temporale pour découverte de l'hématome supposé : du sang poisseux est retiré ; injection de 1 cm3 de lipiodol et 2 cm3 d'air. Les radiographies montrent que l'hématome occupe le lobe temporal dans sa moitié supérieure et la portion antérieure du lobe occipital ; il mesure 6 cm. d'avant en arrière, 5 cm. de haut en bas et 4 cm. de largeur. *Opération immédiate* (Pr Paillas) : petit volet temporal postérieur : l'hématome évacué, on constate que la partie inféro-interne de sa poche est formée par un bouquet d'artérioles angiomateuses qui occupent le cortex inféro-externe de l'hippocampe : résection après clippage. Suites opératoires simples. Guérison sans séquelles. L'enfant est revu en Mars 1958 et Septembre 1958 en excellent état. L'E.E.G. montre des tracés très améliorés, par rapport aux précédents tracés, d'ailleurs, dans les limites de la normale. Psychisme normal. Pas de céphalées.

OBSERVATION N° 55. — CA... Félix (Thèse Serratrice) : 7 ans, présente le 7-2-1956 un malaise avec céphalées et vomissements : sédation puis reprise au deuxième jour et coma. Le 12-2-1956 : coma, syndrome méningé intense, aréflexie tendineuse, mydiase bilatérale, F.O. normal. *Electroencéphalogramme :* foyer delta fronto-temporal droit. *Angiographie* carotidienne droite : petit angiome à la face interne du lobe frontal droit, nourri par la cérébrale antérieure ; image d'hématome adjacent. *Opération* le 18-2-1956 (Pr Paillas) : volet frontal droit : évacuation d'un volumineux hématome du lobe frontal, se prolongeant en arrière vers le lobe temporal. Résection du peloton angiomateux ; guérison sans séquelles.

OBSERVATION N° 56. — Le jeune AV... (Pr J.E. Paillas - V.) : âgé de 15 ans, ressent brutalement, en classe, le 13-4-1959, une douleur frontale droite aiguë. Lipothymie passagère, vomissements une heure après. Dès lors, persistance de céphalées frontales droites, diffuses, accentuées par les efforts. (Quelques fourmillements dans les doigts). L'examen clinique montre, chez un enfant dont l'état général est bon, un petit angiome du coude gauche. La nuque est raide en fin de course. La pression temporale est douloureuse à droite. Hémianopsie gauche relative. Le fond d'œil est normal. Tension artérielle à 17/7, pouls à 64. E.E.G. : théta et delta temporal moyen droit, sans pointes.

Radiographie standard du crâne : discrète hyperostose frontale interne. *Angiographie* cérébrale droite : discrète déviation de la cérébrale antérieure, plus nette de la cérébrale moyenne. Sur le profil, soulèvement de la cérébrale moyenne, avec espace avasculaire. Peu de déviation de la veine de Galien. La cérébrale postérieure n'est pas visible. Trou explorateur pariéto-occipital droit pour recherche de l'hématome : négatif. L'injection d'air dans le ventricule droit visualise l'absence de la corne temporale droite, réduite à un arc de cercle sur le profil.

Intervention le 23-4-1959 (Pr Paillas) : A.C.F. Perfusion de 1.500 cc. de sang. Volet temporal droit agrandi avec scalp en Y. Sous la dure-mère, on voit du sang noir. Ouverture de la dure-mère ; l'hémorragie a dissocié la vallée sylvienne et des caillots sortent de la face inférieure du lobe temporal : ouverture par résection en couronne du bord inféro-externe du lobe, à cheval sur la pyramide pétreuse : toutes ces manœuvres sont très hémorragiques, le sang continuant

à sortir de la profondeur et les artérioles saignant au moindre contact. On finit par reconnaître un peloton artériel battant violemment et qui dépend certainement de la cérébrale postérieure, sous-cortical, vers le pli de passage occipito-temporal. On le résèque entre deux ligatures en nylon, mais la veine de drainage, énorme, tombe directement dans le sinus latéral et saigne à flots : hémostase par coagulation impossible ; très difficile par plastie musculaire et spongel. La fermeture se passe sans incidents. Suites simples, le patient est en pleine conscience dès la sixième heure, sans séquelles apparentes.

Histologie : les prélèvements de cortex, de substance blanche sont, tout d'abord, le siège d'une hémorragie cérébrale plus ou moins récente ; en certains points, la désintégration du parenchyme est très nette avec de nombreux corps granuleux, et présentent ensuite une vascularisation anormalement développée avec vaisseaux de calibres divers, à parois souvent épaissies, à lumière souvent oblitérée. Ces modifications sont tout à fait en faveur d'un angiome ou malformation vasculaire intra-cérébrale avec complication hémorragique intra-parenchymateuse et intra-leptoméningée.

La lecture de ces observations montre que l'hématome spontané intra-cérébral par rupture d'angiome artério-veineux peut s'annoncer par un ictus brutal ou progressif ou par un syndrome méningé aigu semblable à celui des hémorragies sous-arachnoïdienne. La rareté des signes en foyer (pas d'hémiplégie, un cas d'hémianopsie latérale homonyme) réclame la précision de l'angiographie cérébrale.

Un fait est frappant ; les angiomes responsables des hématomes intra-cérébraux sont de taille petite.

Les crises épileptiques. — Ainsi que chez l'adulte, les crises d'épilepsie sont une manifestation majeure des angiomes du cerveau. Souvent, elles en sont la seule manifestation clinique (c'est dire l'intérêt de l'angiographie cérébrale chez les enfants présentant des crises épileptiques en foyer). Nous avons observé cinq fois une composante épileptique chez l'enfant (observations n[os] 43, 57, 7, 58, 44).

OBSERVATION N° 57. — Andrée BL... (3 267), 15 ans : épilepsie généralisée depuis l'âge de 12 ans, au rythme de 4 à 6 crises par mois. Un an plus tard, apparition de crises sensitives,puis jacksoniennes des membres gauches, et enfin de crises d'hallucinations hémivisuelles et auditives complexes (ballons multicolores qui se déplacent dans le champ visuel gauche, scènes de famille, personnages animés qui jouent de l'harmonica), des crises olfactives plus rares (odeur de piment). Parfois, céphalées paroxystiques très violentes. Examen le 31-1-1949 : hypotrophie et absence de caractères sexuels secondaires : discrète hémiparésie gauche avec exaltation des réflexes rotuliens, achilléens, mais flexion plantaire, hémianopsie latérale homonyme gauche, nystagmus horizontal dans le regard de côté. Fond d'œil : normal. E.E.G. : asymétrie sur les deux hémisphères : à gauche, quelques anomalies théta ; à droite, aucune onde physiologique et existence d'un très important et large foyer delta qui occupe toute la région fronto-temporale. Le 9-2-1949, aggravation brutale de l'hémiplégie, avec torpeur profonde et mydriase droite.

Opération (Pr Paillas) : dès le relèvement du volet fronto-temporo-pariétal droit, on note mille pertuis osseux qui saignent abondamment, la taille est très hémorragique, de volumineuses artères parcourent la dure-mère ; l'ouverture durale montre un angiome artério-veineux méningé et cérébral avec d'énormes artères qui saignent en jet : malgré une transfusion rapide, le choc hémorra-

gique est grave, le malade décède. *Autopsie :* un angiome artério-veineux en tête de méduse occupe la dure-mère du pôle frontal au pôle occipital, l'hémisphère droit dans les régions frontales, pariétales et temporo-occipitales : deux veines de drainage, artérialisées et grosses comme le petit doigt se rendent, l'une au sinus longitudinal supérieur vers la zone du lobule para-central, l'autre contourne le pôle occipital, pénètre sous la scissure calcarine et se jette dans le sinus droit en même temps que l'ampoule de Galien.

OBSERVATION N° 7. — La jeune BET... (Pr Paillas - V.) : âgée de 14 ans, présente en 1951 des crises jacksoniennes du membre supérieur gauche gagnant la face. Depuis le début de l'année 1952, les crises se répètent et sont suivies de séquelles plégiques. Le 1-8-52, l'examen neurologique montre un hémiparésie gauche. A l'E.E.G. : foyer delta rolando-pariéto-temporal droit avec un rythme delta projeté bifrontal. Une *artériographie* objective une image d'angiomatose occupant toute la région rolandique supérieure et en profondeur tout l'hémisphère. Pas de drainage vers le sinus longitudinal supérieur. *L'intervention* A.C.F. (Pr Paillas) est pratiquée le 5-8-52, la malade étant en état de mal. Un volet frontal droit permet d'aborder un énorme anévrysme artério-veineux courant à la surface et en plein cerveau. On enlève en bloc la partie supérieure et interne et en avant on grille la partie interne. Les crises cessent immédiatement. Il persiste une hémiparésie gauche régressive avec signe de Babinski. Ultérieurement, l'état de l'enfant est très satisfaisant. Revue en 1955, l'enfant n'a plus présenté de crises. Elle peut se servir de sa main gauche, avec une légère difficulté (légère amyotrophie du M.S.G.). Un E.E.G. montre un rythme alpha bilatéral avec quelques bouffées théta à 6 cycles/seconde centro-temporales droites, avec quelques points sporadiques peu amples.

OBSERVATION N° 58. — La jeune VAC... (Pr Paillas - V.) : âgée de 4 ans, présente depuis 1954 des crises convulsives localisées à droite, suivies de séquelles plégiques du même côté. Ces crises se répètent de plus en plus fréquentes depuis le début de l'année 1955, leur rythme est de 2 à 3 par jour. *Un examen électroencéphalographique* montre, à gauche, dans la région pariéto-centrale, un rythme delta et des pointes lentes sporadiques. Une encéphalographie gazeuse montre un kyste aérien du septum pellucidum communiquant avec le ventricule, occupant la région pariétale. *L'intervention* (Pr Paillas) est pratiquée le 19-12-56 : un volet temporo-pariétal gauche permet l'abord d'un angiome entouré d'arachnoïdite dans la région sylvienne. Les circonvolutions voisines sont atrophiées, formant un cratère. L'angiome et le cortex avoisinant sont enlevés en bloc. A noter une couenne ocrée recouvrant la face interne de la dure-mère comme dans les hématomes sous-duraux anciens. Les suites opératoires sont simples : amélioration de la parésie brachiale et disparition du foyer électroencéphalographique de type irritatif.

OBSERVATION N° 44. — Le jeune LUQ... (Dr Vigoureux - V.) : âgé de 10 ans, présente brutalement une crise d'épilepsie grand mal. Angiome frontal superficiel opéré (branche distale de la sylvienne). *Intervention* (Dr Vigouroux) : exérèse. Suites opératoires simples. Pas de séquelles.

Ainsi ces trois aspects cliniques : hémorragie méningée, hémorragie cérébrale, épilepsie, sont fondamentaux dans nos observations.

Notre attention est cependant portée sur l'observation n° 59 : *antécédents migraineux chez un enfant.*

OBSERVATION N° 59. — La jeune PIT... (Pr Paillas - V) : âgée de 11 ans, présente le 25-5-54 des céphalées brutales accompagnées de vomissements. Ces

maux de tête à siège médio-frontal deviennent de plus en plus intenses, avec des exacerbations paroxystiques. On note, dans les antécédents de la malade, outre un rhumatisme articulaire aigu ancien, des migraines fréquentes se produisant plusieurs fois par mois, cela depuis l'âge de trois ans. L'examen neurologique ne montre aucun signe caractéristique de localisation. Il existe une légère raideur de la nuque. Le fond d'œil montre un œdème papillaire. *L'examen encéphalographique* montre, à gauche, une dysrythmie théta et delta généralisée avec des pointes ondes lentes postérieures. *L'intervention* est pratiquée le 2-6-54 (Pr Paillas) : par un trou de ventriculographie, on ramène du sang noir et poisseux. Un volet occipital gauche permet d'évacuer un hématome profond. Un prélèvement histologique de la paroi montre qu'il s'agit d'un angiome. Les suites opératoires sont simples. Le fond d'œil est redevenu normal. En 1955, la malade est en excellent état de santé. Ses migraines ont disparu. Il n'existe aucun signe neurologique. Revue en 1959 : l'enfant va bien, l'E.E.G. est normal.

Cette observation est significative des migraines symptomatiques de l'enfant.

Etude angiographique et électro-encéphalographique :

Nous avons souligné l'intérêt de *l'angiographie cérébrale.* L'injection de contraste doit être faite des deux côtés (observation n° 43), afin de retrouver les localisations bilatérales.

Les gros angiomes sont d'un diagnostic aisé. Les angiomes de petit ou de moyen volume sont souvent invisibles. Ils peuvent être thrombosés ou en collapsus par un hématome adjacent.

Parfois l'hématome, comme chez l'adulte, ne refoulera les vaisseaux adjacents que d'une manière très faible. Le signe de l'embrasse du rideau de Paillas et Serratrice est, ici, primordial à rechercher. Mais il ne faut pas oublier qu'un hématome, même important, peut ne provoquer qu'un déplacement minima des vaisseaux.

L'électro-encéphalographie nous montre que l'angiome s'est révélé chaque fois par un foyer d'ondes lentes qui traduisait la souffrance localisée du parenchyme cérébral.

Ces anomalies sont comparables, qu'il y ait hématome ou non, épilepsie ou non (ce foyer peut être expliqué par l'anoxie régionale provoquée par le large débit de la fistule artério-veineuse et les lésions neuronales qui en résultent).

Des ondes paroxystiques, souvent en même temps que le foyer lent, sont observées chez des enfants épileptiques. Elles se trouvent également chez des enfants qui n'ont jamais présenté de crises. Cette association ondes lentes - pointes paroxystiques peut tout de même être considérée en faveur d'un hématome. Les anomalies diffuses constatées vont de pair avec un volumineux hématome comprimant le tronc cérébral, ou bien avec une hémorragie sous-arachnoïdienne.

L'étude anatomique et nosologique n'offre pas de particularité. Elle rentre dans le cadre général de notre étude. Il faut tout de même souligner que les hématomes intra-parenchymateux sont concomitants des petites lésions, alors que les angiomes volumineux sont fréquemment associés à des crises d'épilepsie.

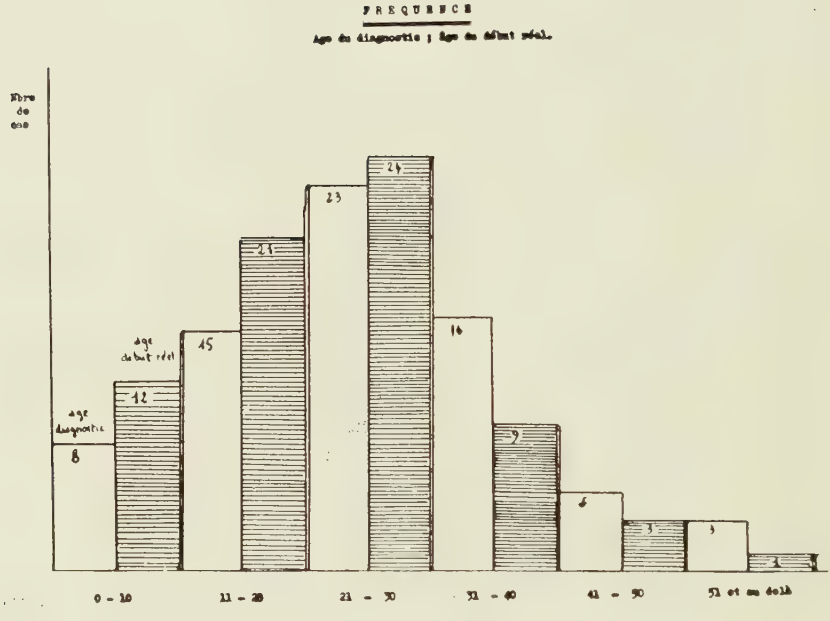

FREQUENCE
Nbre de cas
âge diagnostic
âge début réel
8
12
15
23
24
16
7
4
3
3
1
0 - 10
11 - 20
21 - 30
31 - 40
41 - 50
51 et au delà

FIGURE 33

Aspect thérapeutique : les angiomes artério-veineux chez l'enfant diffèrent peu de l'adulte : utilité et efficacité de l'intervention chirurgicale. Deux décès (l'un angiome bilatéral, l'autre angiome méningo-hémisphérique total au-dessus des possibilités chirurgicales). Les deux tiers des cas opérés ont guéri sans séquelles. Ainsi, indication opératoire formelle, les seules contre-indications relevant du siège et de l'étendue des lésions.

E) ESSAI DE SYNTHESE

I. - Essai de synthèse clinique

Notre étude analytique a porté sur 70 cas d'angiomes artério-veineux du cerveau ; 64 ont été opérés, cinquante coupes histologiques, après prélèvement opératoire, ont été examinées.

1. - Le sexe (39 hommes, 31 femmes), comme nous l'avons déjà dit, ne nous permet pas de tirer des conclusions majeures, bien que dans la littérature, nous pouvons trouver une légère prédominance liée au sexe masculin.

2. - La notion d'âge mérite, par contre, une attention plus soutenue. Elle doit être envisagée sous deux perspectives : l'âge atteint lors du diagnostic et de l'opération, l'âge des premiers symptômes, c'est-à-dire l'âge du début clinique réel.

Nous constatons (fig. 33, p. 98), que l'angiome est une maladie de la première moitié de la vie. 67 patients ont été dépistés avant 50 ans. Le début réel se situe, chez 57 malades, avant 30 ans. L'enfance fournit un contingent important : 15 cas ayant moins de 15 ans ; mais un fait apparaît dans notre statistique : le premier symptôme peut apparaître passé 40 ans et même 50 ans, fait à retenir, car il s'agit d'une affection congénitale. Notre plus jeune opéré avait 4 ans, le plus âgé 66 ans.

3. - La notion de temps évolutif (fig. 34, p. 100), résulte de la discordance entre l'âge de l'opération et la date du premier symptôme. Nous avons précisé ce temps pour chacun de nos malades. La manifestation graphique de nos résultats est éloquente : le plus souvent (40 cas), le diagnostic et l'opération sont réalisés rapidement, en moins de un an, sans qu'il y ait auparavant de signes révélateurs ou d'appel ; mais un nombre de sujets ont évolué plus de cinq ans, et certains même plus de 20 ans, avant que l'opération soit imposée, ou même le diagnostic posé.

Nous avons recherché s'il existait un rapport entre la dimension de l'angiome artério-veineux (gros, moyen, petit) et la durée évolutive. La moyenne d'évolution rapportée au nombre de cas dans chaque catégorie est de deux ans pour les petits angiomes artério-veineux, 4 ans pour les moyens, 8 ans pour les gros. Malgré quelques exceptions, cet aspect arithmétique nous indique, conformément à la clinique, que les angiomes artério-veineux de

FIGURE 34
Durée évolutive clinique

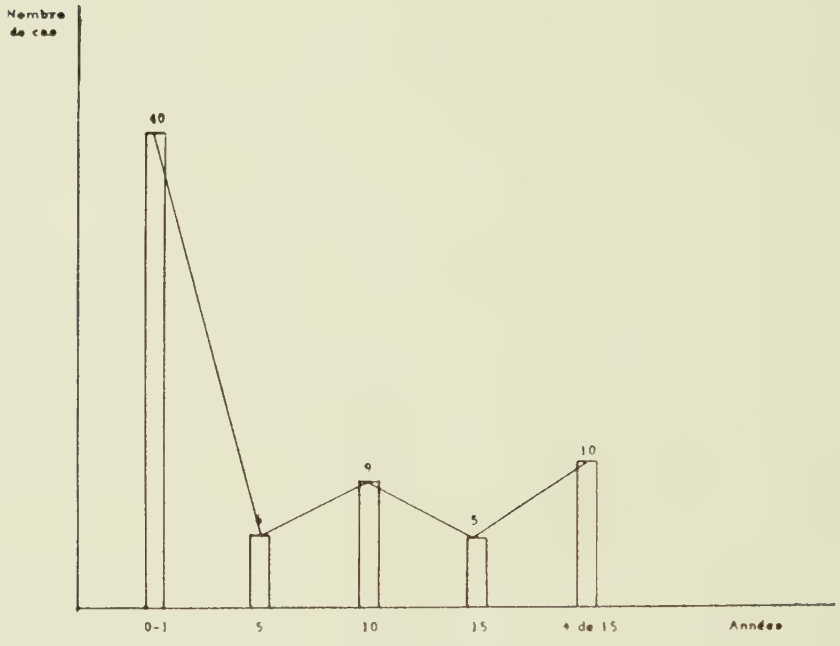
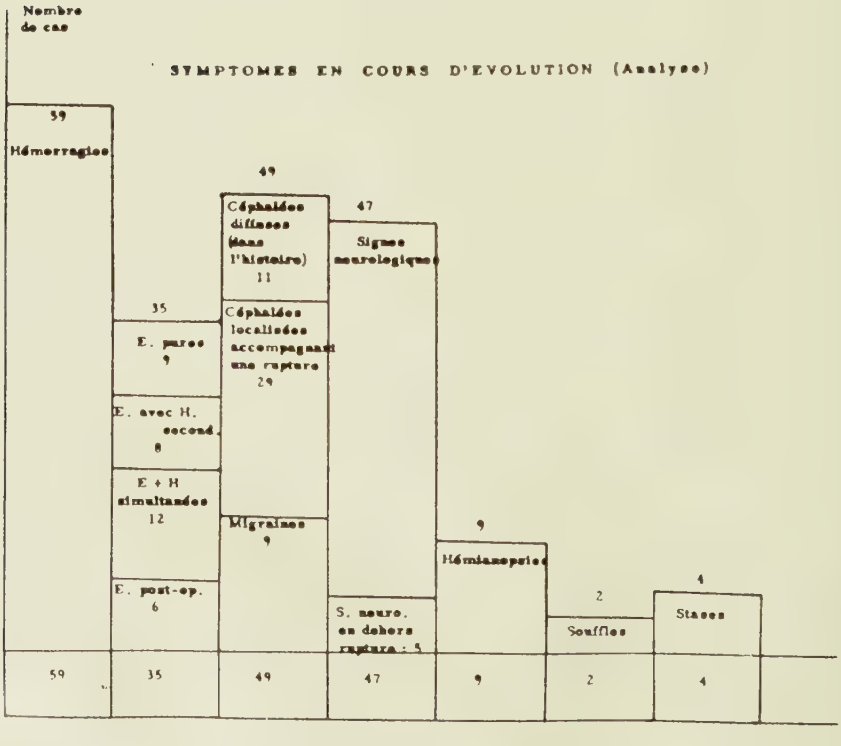


FIGURE 35



gros volume, voire monstrueux, sont particulièrement d'évolution au long cours. Les évolutions dépassant 15 ans sont surtout le fait des gros A.A.V. (10 cas d'évolution de plus de 15 ans, dont 8 gros. Les 8 gros se manifestaient : 4 cas par une épilepsie pure, une fois par une épilepsie au long cours compliquée d'hémorragie, deux fois par une hémorragie méningée, une fois par une hémorragie simultanée à une épilepsie. Quant aux deux petits angiomes artério-veineux, une fois c'est l'hémorragie cérébro-méningée qui amène au diagnostic ; dans l'autre cas, il s'agit d'une épilepsie évolutive compliquée d'hémorragie).

La « pointe » du graphique de notre tableau devrait être de plus en plus aiguë : il est probable que l'angiographie diminuera ces cas d'évolution longue, en rapport dans le plus grand nombre de cas avec des angiomes artério-veineux gros ou volumineux.

4. - Les symptomes en cours d'évolution. Les catégories de symptômes rencontrés dans l'histoire évolutive des angiomes artério-veineux ne sont pas très nombreux (fig. 35, p. 100).

Dans notre matériel, l'hémorragie-symptôme est retrouvée 59 fois ; 35 épilepsies, 49 observations de céphalées (11 diffuses, dans l'histoire, 9 migraines, 29 céphalées localisées accompagnant une rupture), 9 hémianopsies, 4 stases, deux souffles, et 47 cas présentaient des signes neurologiques (41 fois symptomatiques de l'hémorragie).

5. - Les manifestations cliniques initiales (fig. 36, p. 102). — Trois modalités cliniques principales sont ici reconnues : hémorragique, épileptique, céphalalgique, le premier type étant de loin le plus fréquent. Nous distinguons cependant les formes hémorragico-épileptiques, et les formes épileptico-hémorragiques.

a) *L'hémorragie*, accident de rupture vient au premier plan. Le début est brutal, rarement précédé de signes prodromiques.

L'accident hémorragique peut être unique. Mais les saignements itératifs sont fréquents : 16 de nos cas. 59 observation présentent, à un moment ou l'autre de leur évolution, un tableau d'hémorragie : 7 hémorragies cérébrales pures, 9 hémorragies méningées pures, 33 hémorragies cérébro-méningée, 12 hémorragies avec épilepsie simultanée (f. hémorragico-épileptique).

b) *L'épilepsie* est également un symptôme majeur. Nous avons relevé 17 épilepsies évolutives : 9 pures, 8 de début et d'évolution plus ou moins longue, l'A.A.V. étant révélé par l'accident hémorragique. Douze fois l'épilepsie est simultanée à l'hémorragie, six fois elle est post-opératoire.

Ainsi que nous l'avons déjà décrit, l'épilepsie pure amène au diagnostic lorsque les crises augmentent de fréquence, ou bien deviennent polymorphes. Avec Achslogh, nous pouvons dire que si d'une façon générale, la fréquence subit des variations périodiques, elle a tendance à s'accentuer avec le temps. Sur neuf cas, nous avons détaillé 3 épilepsies révélatrices d'emblée, quatre épilepsies d'évolution de plus de quinze ans, deux ont évolué trois ans. Comment étaient les crises ? Trois observations avec crises

FIGURE 36

LES SIGNES REVELATEURS

COLONNE 1 - 35 *Hémorragies cérébro-méningées.*

COLONNE 2 - 9 *Hémorragies méningées.*

COLONNE 3 - 7 *Hémorragies cérébrales.*

COLONNE 4 - 12 *Epilepsies + Hémorragies simultanées.*

COLONNE 5 - 17 *Epilepsies* (9 *pures*, 8 *épilepsies initiales avec hémorragie secondaire*).

COLONNE 6 - 1 *Stase.*
1 *Hémianopsie.*

COLONNE 7 - *Céphalées : Banales* 11
Migraines 9

localisées, deux observations avec crises généralisées, quatre sont polymorphes. Il apparaît que les crises intriquées ou polymorphes sont surtout le fait des gros angiomes. Chez un enfant le polymorphisme avait conduit au diagnostic d'encéphalopathie grave.

Quant aux épilepsies d'évolution lente, compliquées d'hémorragies nous avons noté une fois une crise généralisée, quatre fois localisées, trois fois polymorphes. D'une manière générale, les crises sont généralisées lorsque l'angiome est profond. Enfin, les épilepsies simultanées à l'hémorragie ont une valeur séméiologique qui ne relève pas des angiomes artério-veineux, mais de l'hémorragie elle-même (12 cas, 4 crises généralisées, huit localisées, six fois en rapport avec le siège de l'hématome).

A côté de ces deux symptômes majeurs, dans un cas le seul signe révélateur fut une stase papillaire. Une autre fois, c'est une hémianopsie qui amène le malade à consulter l'ophtalmologue. Bien qu'entrant dans le cadre des hémorragies, un hématome intra-cérébral fut, dans un cas, extériorisé uniquement par une céphalalgie brutale et importante.

6. - Existe-t-il des signes d'appels ? — En dehors de l'épilepsie au long cours, à tendance polymorphe, chez un adulte jeune, en dehors des signes cliniques d'hémorragie cérébro-méningée, quelles sont les manifestations qui amènent à conseiller l'électro-encéphalogramme et l'artériographie cérébrale ?

Le souffle intra-cranien (deux cas) ne nous semble pas pathognomonique. Mais il est évident que toute auscultation cranienne positive doit faire pratiquer les examens complémentaires. De même l'exophtalmie, la révélation à l'ophtalmoscope d'un angiome rétinien, un signe opthalmologique tel une stase papillaire, une hémianopsie, doivent également faire amener le malade dans un centre neuro-chirurgical. Mais ces manifestataions ne sont pas seulement le fait d'angiomes artério-veineux. Nous pouvons cependant être amenés à poursuivre les examens complémentaires chez un malade qui présente, depuis de nombreuses années, une céphalalgie plus ou moins paroxystique, localisée ou non. Si tous nos malades ont souffert de la tête un jour ou l'autre, certains ont souffert de manière caractéristique. Et il n'est pas superflu de pratiquer un E.E.G. suivi d'artériographie cérébrale, chez un adulte jeune, migraineux depuis l'enfance, ou bien qui présente des céphalées à manifestations paroxystiques souvent sur un fond d'algies diffuses. Dans ces cas, le moindre signe clinique entraîne la décision hésitante (9 migraines, 11 céphalées « dans l'histoire » en dehors des accidents de rupture).

Peu de malades ont présenté des signes neurologiques en dehors de l'hémorragie (6 cas). Il s'agit surtout de jeunes, qui ont gardé des séquelles atrophiques de troubles parétiques, transitoires ou non.

Aussi, les examens complémentaires facilement demandés devant une complication, une épilepsie d'évolution lente, seront-ils plus délicats à formuler chez certains malades, en dehors d'histoires céphalalgiques importantes. Malheureusement, malgré les

immenses progrès actuels dans le domaine des investigations cliniques, c'est la complication qui amène le diagnostic dans le plus grand nombre de cas.

Une mention doit cependant être faite ici : les signes d'appels radiologiques, notés sur les craniographies standard simples : asymétrie crânienne, témoin de l'atrophie hémisphérique sous-jacente, avec pneumatisation de la base, une augmentation des canaux et des sillons de la méningée moyenne, de l'étoile veineuse pariétale. Deux fois, nous avons rencontré une érosion de la table interne, et une fois un angiome calcifié.

II. - Essai de synthèse électroencéphalographique

Nous avons réuni seulement 59 observations avec tracés E.E.G. (interprétés par H. Gastaut ou ses collaborateurs : Corriol, Naquet, M. Vigouroux et Régis), les cas restants n'ayant pas bénéficié de l'enregistrement pour des raisons diverses. Les résultats obtenus confirment, en général, les faits précisés en particulier par Rohmer, Y. Gastaut et M. Dell et par Achslogh, Bribaye et Thiry. Nos tracés ont montré 36 fois des anomalies lentes (lenteur généralisée du tracé ou en foyer, ou projetées), 8 fois des anomalies irritatives en foyer à type de pointes, ou de pointes-ondes, et 15 fois l'association en foyer des deux aspects. Dans deux cas, il existait une dépression de l'électrogénèse du côté de l'angiome. Dans deux cas, le tracé restait dans les limites de la normale. Chez 28 sujets, nous avons noté des altérations bilatérales, en général par suite de l'existence d'ondes semi-lentes bi-temporales, ou d'ondes lentes projetées bi-frontales. Mieux que par cette énumération statistique, l'intérêt est retenu par le classement des observations en deux groupes : celles avec enregistrement fait après accident de rupture (hémorragie cérébro-méningée ou hématome), celles comportant seulement de l'épilepsie. C'est ainsi que 36 cas avec hémorragie se sont manifestée par des anomalies lentes en foyer, avec ou sans ondes pointues de voisinage, avec ou sans retentissement bilatéral ; 19 observations avec épilepsie ont comporté 17 fois des anomalies lentes isolées ou associées à des pointes irritatives et deux fois un foyer de pointes isolées. Ces faits confirment la valeur indicative déjà signalée par Paillas, Gastaut et Vigouroux, de l'association focale d'anomalies lentes et de pointes irritatives en faveur d'un hématome intra-cérébral, mais confirment également l'impossibilité de préciser alors si l'origine en est ou non un angiome rompu ; ils soulignent également l'aspect E.E.G. très comparable de certains gros angiomes non rompus et des hématomes intra-cérébraux.

III. - Essai de corrélations anatomo-électro-radiologico-cliniques

Les angiomes artério-veineux du cerveau font subir à l'encéphale des répercussions dues à leur localisation directe, qui est le fait de leur qualité de néoformation « supplémentaire » dans la

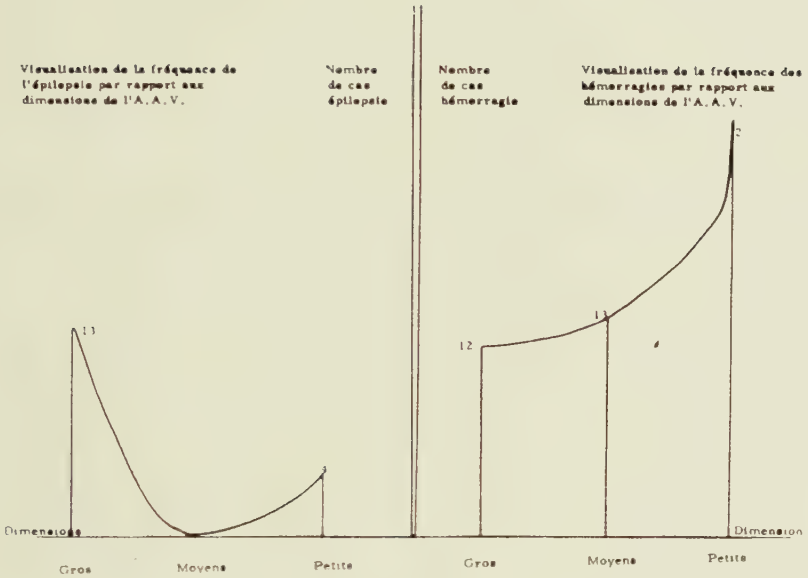

Visualisation de la fréquence de l'épilepsie par rapport aux dimensions de l'A.A.V.
Nombre de cas épilepsie
Nombre de cas hémorragie
Visualisation de la fréquence des hémorragies par rapport aux dimensions de l'A.A.V.
13
3
12
13
12
Dimensions
Dimension
Gros
Moyens
Petite
Gros
Moyens
Petite

FIGURE 37

boîte cranienne, et des répercussions indirectes sur les territoires sains du cerveau, ceci comme nous l'avons longuement exposé par le fait des variations hémodynamiques du parasite vasculaire.

Nous avons signalé plus haut le rapport entre le volume de la malformation et le temps évolutif, celui-ci étant d'autant plus long que les dimensions de l'A.A.V. sont grandes.

Existe-t-il un rapport entre le volume de l'A.A.V. et ses manifestations cliniques ? Nous avons groupé les gros, moyens et petits et recherché la composante clinique de leurs formes de début. Si nous examinons l'expression graphique (fig. 37, p. 105), associant le nombre de cas d'épilepsie par rapport au nombre de gros, moyens et petits, et le nombre de cas hémorragiques par rapport aux dimensions, nous pouvons dire que le plus grand nombre de manifestations épileptiques se rencontre chez les gros angiomes, alors que les petits A.A.V. se manifestent plus volontiers par une composante hémorragique. Celle-ci est retrouvée d'autant plus souvent que l'angiome est petit (une atténuation de la valeur séméiologique de l'épilepsie est apportée ici par le fait que l'épilepsie est souvent simultanée à l'hémorragie). L'épilepsie isolée est plus fréquente lorsque l'angiome artério-veineux est de volume important.

Les petits A.A.V. semblent donc saigner plus volontiers. La réaction locale péri-lésionnelle dans le parenchyme est bien moins importante que dans les gros A.A.V. En cas de rupture, le petit angiome ne donne pas l'ouverture béante dans un territoire artériel proximal, sous-arachnoïdien, comme l'anévrysme artériel, qui tue rapidement le malade. Les gros A.A.V. ne peuvent être « cassés ». Les altérations locales (gliose, astrocytose) en font une masse évolutive. Bien que ceci soit très schématique, il y a concordance avec la clinique dans un grand nombre de cas.

Une corrélation entre le siège de l'hémorragie et ses manifestations cliniques est nettement apparente. Les manifestations oculaires, les signes moteurs, les troubles des réflexes, les signes méningés et sensitifs, l'atteinte des nerfs craniens, les troubles psychiques, les modifications du L.C.R., les modifications biologiques générales ne sont pas directement en rapport avec le fait de l'existence de l'angiome, mais avec le fait de l'hémorragie dans un territoire cérébral.

Deux caractères sont cependant à rattacher à l'A.A.V. : d'une part, ces hémorragies ont tendance à se reproduire (16 fois dans nos observations, nous avons constaté des hémorragies itératives) ; d'autre part, les hémorragies méningées pures sont plus volontiers le fait de gros angiomes (9 hémorragies méningées causées par 6 gros et volumineux angiomes artério-veineux, 1 moyen, 2 petits).

Nous avons, au cours de notre étude macroscopique et radiologique, indiqué la prédominance antérieure du siège des A.A.V. (frontaux, rolandiques, temporaux antérieurs) ; leur situation, dans 4/5e des cas, est distale par rapport aux gros troncs artériels. Ils siègent dans les zones anastomosiques distales des artères, ce qui est une concordance avec l'embryogénèse.

Le siège lobaire peut se manifester à l'artériographie. Peut-on superposer la symptomatologie à la localisation de l'angiome ? Ceci est parfois difficile, l'hémorragie de rupture et les perturbations circulatoires ayant une manifestation clinique propre, isolée, ou bien s'ajoutant aux signes de localisation anatomique de la malformation. Mais il est possible, cliniquement, de prévoir la localisation chez certains malades ; l'angiome artério-veineux peut déterminer un syndrome frontal, central, temporal, pariétal, occipital, des noyaux striés, du tronc cérébral, selon son emplacement au niveau de l'encéphale.

Une corrélation topographique est plus délicate à formuler par l'interprétation des tracés électroencéphalographiques, les signes de localisation électrique étant modifiés par l'hémorragie, l'anoxie des territoires encéphaliques, ou même l'atrophie cérébrale.

Ainsi notre observation n° 5 : volumineux angiome gauche, hypervascularité aux dépens de l'hémisphère droit ; l'E.E.G. confirme les faits : souffrance hémisphérique droite, la compression de la carotide provoque l'apparition d'ondes lentes à droite. Cet aspect paradoxal est en corrélation directe avec un trouble de la vascularisation cérébrale. La carotide droite comprimée ne permet plus le passage du sang vers l'hémisphère droit. L'angiome gauche continue à aspirer le flux sanguin provenant de la carotide gauche et du tronc basilaire. La suppléance qui devrait se faire par la droite ne se fait plus, d'où apparition de signes ischémiques à droite.

Ceci met en évidence l'intérêt de la compression de la carotide dans l'étude des troubles de la circulation dus à l'A.A.V.

De même (observation n° 48), la compression de la carotide pré-opératoire a montré des anomalies électroencéphalographiques telles que la ligature de la carotide (pratiquée à l'époque) fut rejetée.

Ces corrélations physiologico-clinico-électriques sont importantes à connaître, l'appoint des modifications de l'E.E.G. après compression de la carotide étant d'un précieux renseignement.

Quant à l'épilepsie, elle apparaît dans nos observations sous différents aspects Nous avons déjà indiqué que les A.A.V. proches de la région centrale sont plus épileptogènes que les autres. Sur l'ensemble de nos cas, 8 épilepsies sont apparues au cours de la première décade de la vie, 10 au cours de la deuxième décade, 11 au cours de la troisième décade, 5 au cours de la quatrième, une après 50 ans.

Mais ceci est d'ordre général, certaines épilepsies étant directement en rapport avec la complication hémorragique. Leur apparition est donc, dans la majorité des cas, brutale, simultanée à la rupture. Par contre, l'épilepsie pure, si elle est plus fréquemment rencontrée chez les gros angiomes, évolue assez lentement, ceci par rapport à l'ensemble des caractères évolutifs de l'A.A.V. (10 cas évoluent en plus de 15 ans : 8 gros, 2 petits).

Parmi ces dix cas ayant évolué plus de 25 ans, six parmi eux se manifestent, au début, uniquement par une épilepsie, et sur les six cas, cinq épilepsies au long cours sont l'extériorisation clinique de gros angiomes Si nous rapportons le total des temps évolutifs des épilepsies pures au nombre de cas, nous pouvons dire que le temps moyen est de huit ans : une longue évolution n'est donc pas nécessaire pour la formation de la lésion épileptogène. Ce « complexe épileptogène » comprend, d'une part, les facteurs dus au volume de l'angiome artério-veineux et sa répercussion sur le reste de la circulation cérébrale ; d'autre part, les altérations du parenchyme cérébral autour de l'angiome. L'examen histologique de nos prélèvements opératoires nous a montré que ces altérations péri-malformatives sont constantes et qu'elles sont plus marquées dans les gros angiomes artério-veineux que dans les petits. D'une manière schématique, il semble que, en dehors de facteurs génétiques et d'une localisation proche de la région centrale, l'apparition de l'épilepsie est favorisée, chez les malades porteurs de gros angiomes artério-veineux, par une lésion parenchymateuse locale associée à une hypoxie cérébrale (cette hypoxie rend le cerveau sensible à la moindre variation circulatoire, mais elle ne suffit pas à expliquer la crise, celle-ci étant souvent localisée). Chez les malades porteurs de petits angiomes artério-veineux, c'est l'hémorragie de rupture qui favorise l'épilepsie.

Ceci entraîne une corollaire : l'ablation large chirurgicale de l'angiome artério-veineux et du parenchyme cérébral avoisinant, dans la mesure où celle-ci est possible sans entraîner des dégâts fonctionnels importants. La qualité des résultats post-opératoires, et en particulier la disparition des crises d'épilepsie, dépend de cette ablation large ; la disparition des crises ne se produit d'ailleurs pas après une ligature de la carotide ou après une ablation partielle de la malformation.

Parmi les angiomes artério-veineux accompagnés d'épilepsie, nous avons distingué trois groupes :

a) *Angiomes artério-veineux volumineux entraînant une importante perturbation de la circulation cérébrale.* Leur premier signe clinique a été une épilepsie, le plus souvent au long cours. Dans quatre cas d'angiome monstrueux, l'épilepsie a été trois fois d'expression clinique polymorphe ; dans six angiomes juxta-rolandiques, cinq fois l'épilepsie fut une crise jacksonienne monomorphe (une fois elle fut polymorphe). Un même malade présentait des crises jacksoniennes, hallucinations, des crises psychomotrices.

Dans les autres cas, l'épilepsie fut diverse (angiomes profonds et occipitaux). Elle a évolué de façon très irrégulière, souvent par état de mal. Au cours de l'évolution, une rupture s'est produite seulement dans la moitié des cas. Dans huit cas sur quinze, l'E.E.G. a montré, en dehors de toute rupture, une souffrance basale (théta bilatéral) qui est le reflet de l'anoxie cérébrale généralisée. En dehors de toute rupture, la localisation électrique a été possi-

ble cinq fois dans les angiomes rolandiques (ondes delta et pointes lentes). Elle est difficile ou impossible dans les angiomes artério-veineux occipitaux ou de la face interne du lobe frontal.

b) *Angiomes artério-veineux ne perturbant que très peu la circulation cérébrale.*

Dans ces cas, l'épilepsie est la conséquence directe de l'hémorragie. Elle est focale, correspond au siège de l'hématome et accompagne les signes classiques de l'hématome.

OBSERVATION N° 41. — Petit angiome cortico-pré-frontal gauche. Hémorragie cérébro-méningée. Hématome intra-frontal, révélé par un état de mal, suivi d'aphasie (théta, pointes lentes temporale gauche).

c) *Un certain nombre d'angiomes artério-veineux de notre matériel ne correspondent pas avec les deux groupes précédents.*

— Deux fois, la localisation électrique ne correspondait pas avec le siège de la malformation : un angiome artério-veineux de la face interne, un angiome artério-veineux préfrontal (petits tous les deux).

— L'E.E.G., parfois, est équivoque : ralentissement bilatéral sans signe en foyer.

Un gros angiome artério-veineux de la face interne, un gros angiome artério-veineux rolandique supérieur qui montrait, quelques jours après, une crise des ondes lentes et des pointes localisées, avec un théta bilatéral : l'E.E.G. est devenu normal après six mois de traitement gardénalique.

L'OBSERVATION N° 46 est particulière, le malade présente une crise comitiale, trois mois après une intervention (exérèse incomplète) portant sur le lobe occipital. Cette crise est de type temporal. L'E.E.G. montre des anomalies de type irritatif, latéralisation occipitale gauche. Devant la discordance clinique et électroencéphalographique, une activation est pratiquée : les tracés révèlent alors une prédominance temporale antérieure et moyenne gauche, les altérations occipitales ayant un caractère transmis.

Comme le veut la logique, les formes cliniques de l'épilepsie par angiome sont fonction du siège de l'angiome, non point de sa nature : angiomes frontaux de la base, crises généralisées ; lobe temporal, crises psychomotrices ; A.A.V. rolandiques, crises psychomotrices ; une fois un angiome occipital a donné naissance à des crises visuelles (voit un château devant lui, puis perte de connaissance. Il s'agissait d'un angiome de la scissure calcarine gauche, vascularisé par l'artère cérébrale postérieure.

Nos autres observations occipitales ne montrent pas une nette concordance entre l'épilepsie et le siège occipital de l'A.A.V. (observation n° 46).

OBSERVATION N° 37. — Angiome du cunéus gauche, crises : 1° léger obscurcissement visuel, les oreilles sifflent, puis perte de connaissance ; 2° obscurcissement total dans l'hémichamp droit puis bouffée vaso-motrice, puise secous-

se du bras droit, enfin perte de connaissance ; 3° impression que les personnes s'éloignent vers la droite, puis entend des voix qui semblent s'éloigner et deviennent irréelles ; 4° tremblement de la main droite, puis raidissement en arrière et crise grand mal ; 5° entend une voix qui répète un mot auquel il a pensé ou qu'il a entendu.

OBSERVATION N° 6. — Trois crises jacksonniennes droites. Ondes lentes polyrythmiques occipitales gauches ; volumineux angiome occipital. Exérèse. Guérison.

Parmi ces malades, l'un est entré dans la maladie par une hémorragie méningée ; un autre a présenté une épilepsie post-opératoire. Est-ce dû au fait que les néoformations de cette région peuvent passer inaperçues ? Nous avons pourtant noté une atteinte intercritique du champ visuel. A côté des crises visuelles, nos malades présentent des crises généralisées, psychomotrices, jacksoniennes, unilatérales. La propagation de la crise ne semble pas se faire en tache d'huile au niveau du cortex. Elle se fait d'arrière en avant, si bien que les crises visuelles peuvent être suivies de crises motrices ou de manifestations temporales. On ne constate pas l'inverse : les crises visuelles ne suivent pas les crises rolandiques ou temporales (J.-E. Paillas, R. Vigouroux, G. Darcourt, R. Naquet).

*
* *

DIAGNOSTIC

Si l'on ne peut affirmer de façon formelle la présence d'un angiome artério-veineux du cerveau sans examens paracliniques, peut-on le soupçonner en dehors d'une complication, et diriger le malade vers une enquête complémentaire qui confirme ou non le diagnostic ? Un diagnostic précoce serait ici l'idéal, l'élément de gravité de ces malformations étant la constante possibilité d'une rupture : la vie du malade est en danger permanent.

A. - LES ANGIOMES ARTERIO-VEINEUX NON ROMPUS

S'il est devenu habituel de pratiquer une artériographie cérébrale devant l'apparition brutale d'une hémorragie intra-cranienne chez un sujet jeune, il n'en est pas de même en pratique courante, devant des signes simplement évocateurs, le malade d'ailleurs n'estimant pas la nécessité d'examens complémentaires.

Les algies cranio-faciales évoluant au long cours, localisées ou non, doivent, chez le sujet jeune, provoquer un examen neuro-psychique approfondi. Un syndrome migraineux d'apparition tardive (mais nous avons vu qu'il peut exister dès l'enfance) est bien plus évocateur, surtout s'il s'agit de migraines accompagnées.

Mais les céphalalgies, les hémicranies, ne permettent pas d'affirmer le diagnostic. Elles ont la valeur d'un signe d'appel, amenant à la pratique d'examens complémentaires, tel l'examen ophtalmologique. Une malformation sera soupçonnée devant un déficit campimétrique, ophtalmologique : l'examen du fond d'œil pourra révéler (rarement) une angiomatose rétinienne ou bien une stase papillaire (rare également).

Des signes neuro-psychiques plus importants peuvent provoquer l'examen complémentaire : une hémiparésie ou une hémiplégie, accompagnées ou non de cépalalgies, d'installation plus ou moins brutale, accompagnée d'une hémianesthésie parfois ou de troubles phasiques.

Nous avons longuement insisté sur la valeur séméiologique des crises comitiales généralisées ou localisées, monomorphes ou polymorphes, d'évolution au long cours, ou d'apparition brutale, de fréquence augmentant dans le temps, accompagnées ou non de signes neurologiques objectifs. L'apparition de crises comitiales à l'âge adulte doit faire rechercher leur origine. Mais lorsque les crises datent de l'enfance, il ne faudra pas les cataloguer « idiopathiques » sans avoir poursuivi les examens complémentaires. Non seulement plusieurs de nos observations d'enfants ont montré un A.A.V. extériorisé par une épilepsie mais plusieurs de nos malades chez qui le diagnostic de l'affection fut posé, dans les 2e et 3e décades de la vie, présentaient des crises depuis l'enfance.

Il nous est plus difficile d'attribuer une valeur aux troubles psychiques. Parfois ces troubles seront causés par une hémorragie méningée, même minime, parfois la relation de cause à effet ne sera pas faite.

La séméiologie neurologique serait à rappeler dans l'exposé ces signes d'appel ; atteinte des paires craniennes, un syndrome Parkinsonien, une astéréognosie, une ataxie, peuvent se rencontrer à propos d'un angiome localisé au niveau des noyaux gris, dans la région pariétale.

Une hypertension intracranienne, en dehors de toute hémorragie peut attirer l'attention. Enfin, une focalisation des signes neurologiques sous la dépendance du siège topographique pourra amener au diagnostic de la localisation encéphalique.

Il est évident qu'un souffle intra-cranien perçu à l'auscultation, des signes d'appels radiologiques à la craniographie simple amèneront également le médecin à diriger le malade vers un centre spécialisé.

B. - LES ANGIOMES ARTERIO-VEINEUX ROMPUS

Ils présentent le plus souvent une séméiologie dramatique telle, qu'il n'est pas discutable de retarder les examens complémentaires, quel que soit le tableau : hémorragie méningée, cérébro-méningée, hémorragico-épileptique, épileptico-hémorragique. Le diagnostic précis ne souffre alors pas de retard.

C. - LE DIAGNOSTIC POSITIF

Soupçonné à l'électroencéphalographie, il sera fait d'une manière quasi-formelle par l'angiographie cérébrale, complété par l'acte opératoire, confirmé par l'examen histologique.

L'image radiologique est pathognomonique. L'histo-pathologie non seulement ramènera la malformation dans la classification basée sur l'embryogénèse (stades I, II, III) mais donnera les caractères de malformation vasculaire, et précisera l'importance des lésions parenchymateuses associées. Elle permettra même le diagnostic rétrospectif d'angiome artério-veineux méconnu, retrouvé dans la paroi d'un hématome.

D. - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous ne pouvons ici discuter l'ensemble des manifestations cliniques, celles-ci ne permettant pas le diagnostic certain de l'angiome artério-veineux. L'angiographie fait le diagnostic, dans certains cas elle ouvre la discussion. Certains méningiomes accompagnés d'une dilatation vasculaire importante, visible à la craniographie simple, ne prêtent plus à confusion sur l'angiogramme. Certains glioblastomes possédant de gros vaisseaux avec volumineuses fistules artério-veineuses peuvent en imposer pour de petits angiomes artério-veineux (Bonnal et Legré). Mais les vaisseaux de l'angiome sont plus tortueux, plus larges et surtout l'accélération circulatoire dans les angiomes artério-veineux, d'une part, l'expansivité du processus dans les tumeurs gliales d'autre part, amènent une différenciation.

Il est plus délicat de donner une conclusion lorsque l'angiome artério-veineux s'accompagne d'un hématome intra-cérébral, déplaçant les vaisseaux et donnant une allure expansive à la malformation vasculaire ; le diagnostic peut être malaisé, lorsque des caillots bouchent une petite malformation artério-veineuse, ou lorsqu'elle est collabée par l'hématome.

*
* *

THERAPEUTIQUE

Le seul traitement valable pouvant amener la guérison clinique, anatomique, physiopathologique, des angiomes cérébraux, est l'extirpation chirurgicale. La conséquence directe de cet axiome apparaît d'emblée : si l'extirpation totale est impossible, il ne faut pas opérer. Cette conséquence souffre-t-elle des exceptions ?

Notre manière de poser directement le problème est destinée à mettre en évidence l'obligation de poser les indications chirurgicales d'une manière formelle, après avoir réuni et discuté les éléments qui vont de pair avec cette malformation vasculaire : la clinique, la physiopathologie, les données anatomiques, artériographiques et électroencéphalographiques.

Quels sont les faits évolutifs qui motivent une telle position ? L'exposé des essais thérapeutiques chirurgicaux développe l'évolution des idées.

Il est bien évident que les traitements médicaux des accidents hémorragiques et de l'épilepsie ne feront pas partie de notre exposé. Nous n'avons pas non plus l'intention de retracer les étapes qui ont marqué l'évolution en général des techniques chirurgicales, d'anesthésie, de réanimation ; la progression du traitement chirurgical des angiomes cérébraux est intimement liée à ce progrès constant. Nous évoquerons uniquement leur répercussion directe sur la chirurgie des malformations vasculaires.

*
* *

1° - Bases

Cushing et Bailey, devant les risques, estimaient impossible d'opérer les angiomes cérébraux. Dandy avait tenté quelques interventions directes. Mais il se limitait le plus souvent à la ligature des pédicules artériels se rendant à la malformation, ou bien à la ligature à distance de la carotide interne. Ces auteurs craignaient la gravité d'hémorragies massives. Aussi, les observations d'exérèses sont-elles extrêmement rares à cette époque. Ces

auteurs préconisaient la radiothérapie de la lésion, espérant scléroser le peloton vasculaire angiomateux. Mais aucun succès n'a confirmé une telle manière de voir, et les observations actuelles de radiothérapie avec contrôle artériographique ne montrent aucune amélioration quelles que soient les doses de rayonnement. Pluvinage cite un cas où le traitement radiothérapique chez un malade porteur d'un volumineux angiome rolandique gauche a provoqué une aggravation, établie sur plusieurs années, de l'hémiplégie, de l'aphasie, des troubles psychiques. En effet, la radiothérapie avait réussi à scléroser une petite partie de l'angiome, mais en même temps elle avait thrombosé à distance des artères de petit calibre, et provoqué une gliose réactionnelle importante.

Olivecrona et Riives, dans leurs premières publications, estimaient déjà qu'il fallait extirper la lésion, ou la laisser en place, reconnaissant l'inefficacité de la radiothérapie et des interventions mineures telles que la décompression, la ligature de la carotide, le clippage des vaisseaux afférents. Ils estimaient cependant la nécessité d'opérer en présence d'hémorragie ou d'hématome intracérébral récent. Sinon, l'indication doit être fonction de la localisation, du volume, des caractères anatomiques, symptomatiques, évolutifs (hémorragies répétées).

Pluvinage (1954) insiste également sur la notion d'âge, de siège, de taille, de tendance hémorragique, d'état général du sujet, avant de poser l'indication opératoire, celle-ci étant presque formelle chez le sujet jeune, lorsqu'il s'agit d'un angiome qui saigne, avec une topographie lobaire ne laissant pas de séquelles notables (à distance de la zone motrice, par exemple).

Lepoire définit les contre-indications : volume trop important ou diffus, angiome fronto-calleux nourri par les deux cérébrales antérieures, ou bien situé dans la région des noyaux gris et tributaire de trois pédicules artériels, ou en rapport direct avec le système de Galien (contre-indications d'ailleurs révisées en présence d'un hématome).

L'emploi des ganglioplégiques, le perfectionnement des méthodes d'anesthésie, l'emploi de l'hypotension contrôlée ont permis une envergure plus grande des actes neuro-chirurgicaux, les indications sont élargies, l'acte supporte moins de difficultés et de complications opératoires. Le danger d'hémorragie, le risque d'œdème cérébral sont presque supprimés. Aussi les statistiques de résultats opératoires sont-elles en amélioration constante.

Récemment, Leppo, David, Constans, Ruggiero ont présenté un ensemble de critères d'indication opératoire dans les angiomes cérébraux.

Ce rapide schéma évolutif de la progression thérapeutique à propos des angiomes artério-veineux du cerveau nous amène à considérer les bases de l'indication opératoire, l'extirpation totale étant le seul traitement réel.

Le traitement doit être envisagé sous deux aspects principaux : au stade aigu de l'évolution en présence d'une hémorragie

au stade chronique (ce stade entrant d'ailleurs pour une part dans le cadre des épilepsies neuro-chirurgicales). Au stade aigu de rupture (hémorragie méningée, cérébrale, cérébro-méningée), il faut sauver la vie du malade, en supprimant la complication aiguë et éviter les récidives en supprimant la malformation vasculaire, lorsque cela est possible, dans un même temps opératoire. Le volume et la position anatomique de certains angiomes artério-veineux (médians) peut empêcher l'exérèse d'emblée, mais il peut être possible de vider un hématome, cet acte supprimant une évolution suraiguë.

Au stade chronique, l'indication opératoire est plus « fouillée » : l'ablation en totalité ou le renoncement à l'acte curatif devant être formel.

La décision thérapeutique devra utiliser les renseignements cliniques, électroencéphalographiques, angiographiques, ophtalmologiques. Le contexte clinique précisera l'âge, évaluera la valeur de l'état général du sujet. En même temps apparaîtront les données de stade aigu ou chronique (hémorragie ou épilepsie) et seront précisés les caractères d'évolutivité (hémorragies à répétition, révélation par un début brutal, troubles neurologiques déficitaires, épilepsie au long cours...). L'électroencéphalographie apprécie l'état électrique, la localisation s'il y a lieu, le retentissement local ou à distance. L'artériographie cérébrale, ainsi que nous l'avons décrit sera d'un intérêt primordial, car utilisée parallèlement avec les données cliniques et électriques, elle précisera l'aspect physiopathologique, le volume, le calibre des artères afférentes (et même parfois l'état de l'arbre vasculaire hémisphérique), le côté de la malformation, la répartition topographique, l'alimentation et le drainage, l'hématome (s'il existe). Tout ceci en vue de conditionner la valeur de l'acte et décider de la voie d'abord.

Au contraire d'une formation tumorale, l'extirpation de la malformation, surtout dans une phase d'évolution chronique, aura un caractère préventif, en particulier en vue d'éviter un accident ultérieur de rupture brutale, accident auquel est suspendue la vie du malade. L'acte chirurgical sera également lié au fait qu'il s'agit d'une malformation vasculaire. Mais il ne faut pas oublier, ainsi que nous l'avons établi au cours de notre exposé histopathologique, l'importance parfois grande des réactions parenchymateuses de voisinage (gliose réactionnelle, hémorragie, œdème) ; cette notion est importante à retenir dans la génèse de certaines complications post-opératoires.

2° - Les Méthodes

• La radiothérapie, même à doses importantes, n'est pas à considérer, ainsi que nous l'avons développé plus haut.

• L'existence des complications suffit à écarter la ligature de la carotide dans la phase aiguë. Dans la phase chronique, malgré une période où cette pratique était assez courante (notre statisti-

que comporte cinq ligatures effectuées dans la période ancienne), cette technique doit être abandonnée, excepté peut-être dans certaines indications très précises et nous n'osons les formuler.

Théoriquement, la ligature de la carotide est possible lorsqu'il existe une circulation de suppléance (intérêt des anastomoses méningées des artères cérébrales). Ceci doit être étudié par les tests cliniques, ophtalmologiques, électroencéphalographiques, angiographiques. Elle est efficace lorsqu'elle diminue l'arrivée du sang à l'angiome, ceci d'autant moins que l'angiome est distal.

Cependant, les résultats de cette technique sont décevants, malgré les précautions actuellement classiques pré et post-opératoires, c'est-à-dire visualisation des vaisseaux cérébraux, test de Matas (compression de la carotide à ligaturer pendant dix ou vingt minutes pour juger de l'apparition ou de l'absence de troubles fonctionnels de l'encéphale, après injection de novocaïne autour de la fourche carotidienne pour éviter les malaises de l'hyperréflectivité sinusale), surveillance électroencéphalographique (disparition rapide des ondes lentes électriques) et contrôle de la pression artérielle rétinienne, qui s'effondre dès la compression, mais doit récupérer le chiffre de départ dès la cinquième minute. La pression systolique résiduelle doit se tenir à plus de 70 % du chiffre de départ. La fréquence des complications se trouverait sur les sujets qui présentent une chute de pression accentuée en aval de la ligature (Strobos et Mount).

Plusieurs faits s'opposent à la pratique de la ligature de la carotide.

D'une part, la fréquence des accidents hémorragiques aigus révélateurs de l'angiome artério-veineux. D'autre part, la possibilité d'accidents secondaires tels les thromboses et embolies, ou l'apparition de foyers épileptogènes (fréquent dans le cas des angiomes cérébraux). Enfin, et surtout, cette technique ne supprime pas le potentiel évolutif de la malformation vasculaire. La richesse des circulations collatérales des angiomes artério-veineux, distaux en particulier, les anastomoses méningées des artères cérébrales (l'angiome étant souvent vascularisé par le côté opposé ou l'artère vertébrale), la possibilité d'alimentation par plusieurs pédicules ne donne qu'une rémission à peine de six mois dans le schéma évolutif, le shunt artério-veineux, surtout dans les grosses malformations, reprenant sa qualité et sa quantité, l'évolution clinique poursuivant son cours. La ligature de la carotide aggrave l'hypoxie cérébrale préexistante, car le shunt artério-veineux continue d'aspirer le sang et la ligature supprime la circulation dans le territoire restant. Elle favorise l'épilepsie ! C'est pourquoi certaines ligatures qui paraissaient satisfaisantes au début, le sont de moins en moins au cours de l'évolution des angiomes du cerveau. Les indications de la ligature de la carotide sont actuellement très limitées (accident hémorragique très important, état général du malade trop précaire pour intervenir immédiatement d'emblée). Elles se réduisent de plus en plus au cours des progrès de l'anesthésie et de la réanimation, élargissant les possibilités d'extirpation radicale.

Voici deux observations de ligature de la carotide.

OBSERVATION N° 66. — Madame GUI... (Pr J.E. Paillas, V) : 36 ans, présente le 18-7-1950 un syndrome méningé typique à début brutal (Ne perd pas connaissance, vue brouillée). L. C. R. sanglant à la ponction lombaire. La T.A. est 12/7. Dans les antécédents, on note un éthylisme certain. Pas de signe neurologique à l'examen clinique. Le F.O. est normal. Hémianopsie en quadrant supérieur gauche. *Angiographie cérébrale :* clichés de profil : Sur les deux premiers clichés on note la position en bonne place des principales artères, mais la présence d'une très volumineuse artère occupant la place de la cérébrale postérieure et aboutissant à une tache opaque très volumineuse située dans la région occipitale inférieure. Sur le 3e cliché, la tache opaque a presque disparu et semble se drainer vers le pressoir d'Hérophile ; il faut noter qu'à la partie moyenne de la volumineuse artère existe une irrégularité qui peut faire penser que la malformation vasculaire s'étend jusqu'à ce niveau. Sur le cliché de face qui est déjà un temps veineux, on retrouve la tache opaque dans la région interne. *En conclusion :* angiome occipital situé très probablement sur la face interne et se développant aux dépens de la cérébrale postérieure. *Intervention* le 2-10-1950 (Pr Paillas) : ligature et section de la carotide primitive droite. Après l'intervention, n'a plus de gêne visuelle. P.A.R. OD : 25, OG : 50. Janvier 1951 : la malade ne se plaint de rien. Elle mène une vie pratiquement normale. Aucune gêne visuelle.

Première crise épileptique en Avril 1951 ; une autre crise en Juillet 1951 : sensation de « moite » dans les mains. Elle voit le château de G... de teinte normale. Se sent très heureuse, puissante ; elle perd connaissance (elle s'allonge auparavant). Secousses cloniques et morsures de la langue. Les mêmes auras visuelles auraient existé avant la ligature, sans généralisation. (En outre, douleur dans la jambe droite). A cette époque, une intervention lui est proposée, elle refuse. L'examen neurologique est négatif.

En Juin 1952 : crise psychomotrice probable : la malade est retrouvée errant sur la route. Elle a fait 50 kms sans s'en apercevoir. Depuis, céphalées ; obnubilation. Discret déficit du bras gauche. Amélioration deux jours après. En Août 1953 : la malade va bien, n'est pas revue depuis.

OBSERVATION N° 67. — Madame ODE... (Pr Ag. Bonnal - V) : 30 ans, hémorragie méningée le 10 Février 1950, 15 jours de coma. (Dans les antécédents, on note des migraines bilatérales depuis longtemps). Après cette hémorragie méningée, persistance de céphalées importantes. En Mars 1950, l'examen du fond d'œil révèle un œdème papillaire. En Avril 1951 : baisse de l'acuité visuelle (OG : 2/10), points brillants ; amélioration passagère, mais en Juin 1951, scotome central de l'œil gauche. L'E.E.G. à cette époque parle d'une lésion temporale gauche. *Une artériographie carotidienne droite* est pratiquée le 18-6-51 par découverte sous anesthésie générale : on remarque dans la région fronto-pariéto-temporale une abondance anormale de vaisseaux ; angiome développé aux dépens de la sylvienne droite, au niveau de la partie moyenne de T1-T2. *Intervention* le 2-7-51, ligature de l'artère carotide primitive droite. Suites opératoires simples. *Electroencéphalogramme* le 10-8-51 : normal. La P.A.R. a été suivie régulièrement pendant cette période : le 2-7-51 au matin, OD : 30/100 ; OG : 30/85. Ligature le 2-7-51 au soir. P.A.R. le 4-7-51 : OD : 15/50 - OG : 25/90. Le 11-7-51 : OD : 15/50 - OG : 25/70. Le 11-9-51 : OD : 15/50 - OG : 30/90. En Octobre 1951, la malade se plaint de céphalées violentes, quand elle « s'énerve » (durée quelques minutes). Asthénie importante, sensations de déséquilibre à la marche, sensations de lourdeur du membre inférieur gauche, vision inchangée. L'examen neurologique révèle un très discret déficit du membre inférieur gauche. Point temporal gauche douloureux.

En Décembre 1951 : algies cervico-faciales au moment des règles, lypothymies aux changements de position et à la marche, sans chute. En Juin 1952, la malade signale des épisodes de parésie au niveau du membre supérieur droit. L'examen neurologique est négatif, l'E.E.G. est normal, mais la vue baisse : OG : 1/10, OD : 10/10 : algies rétro-orbitaires droites.

En Décembre 1953 : algies sus-orbitaires droites et occipitales accompagnées de nausées. En dehors de ces crises algiques, la malade va bien (fréquence des crises : tous les deux mois environ). Ces douleurs surviennent n'importe quand ; elles durent 24 heures ; la malade est obligée de se coucher ; ne supporte ni la lumière ni le bruit. Cette névralgie ophtalmique droite, orbito-méningée semble due au développement de l'angiome. L'examen neurologique est négatif, en dehors d'un petit déficit du V1 et du V2 droits (qui serait ancien d'après la malade). En Juin 1954, malaise avec entraînement en avant très bref, accompagné de douleurs sus-orbitaire, puis tout rentre dans l'ordre. Baisse de l'acuité visuelle. L'examen neurologique est négatif. La carotide droite est perceptible, comme si une nouvelle circulation de suppléance par la carotide externe était apparue.

En Juin 1957 : OD : 9/10, OG : 4/10. Le matin au réveil, sensations de sifflements continus pendant quelques minutes au niveau du cou. Les céphalées sont moins violentes, puis plus espacées. Les malaises ont disparu. Rien de spécial à l'examen neurologique.

° Certains auteurs ont pu citer la « TRÉPANATION DÉCOMPRESSIVE », lorsqu'une symptomatologie d'hypertension intra-cranienne allait de fait avec certaines malformations inextirpables, opérées ou non. Cette intervention peut avoir de très fâcheuses conséquences, car si elle diminue la pression intra-cérébrale, celle-ci ne s'oppose plus à la pression sanguine des vaisseaux ; les vaisseaux de l'angiome sont le plus souvent fragiles. Les risques de rupture sont grands.

Une autre intervention palliative est LA LIGATURE DES VAISSEAUX AU VOISINAGE DE L'ANGIOME, soit d'emblée, soit après une tentative d'exérèse lorsque celle-ci s'est révélée impossible. La ligature des artères doit se faire dans un premier temps, afin d'éviter une rupture par augmentation de la pression dans l'angiome, la ligature des veines efférentes est secondaire. Pour être efficace, elle nécessite la ligature de toutes les artères afférentes ; ceci est difficile, le nombre des anastomoses et parfois des pédicules empêchant un clippage total. De plus, cette tentative d'exclusion du circuit vasculaire parasite comporte, en gros, les mêmes risques opératoires qu'une exérèse totale : ceci, ajouté au fait que l'on ne supprime pas le caractère évolutif de l'angiome artério-veineux, élimine pratiquement cette technique, excepté dans des cas exceptionnels, lorsqu'il est décidé en cours d'intervention de ne pas poursuivre l'exérèse, en raison de difficultés insurmontables et inattendues. Notre observation n° 65 illustre une difficulté importante en cours d'intervention.

OBSERVATION N° 65. — Madame BOR... (Pr Paillas - V) : 36 ans, présentait en 1946 une image radiologique d'ostéome médio-frontal avec saillie intra-cranienne de la grosseur d'un verre de montre. En même temps, céphalées frontales importantes. Depuis des années, elle se plaint de sommeil irrégulier, de vomissements en voiture. Nervosisme. En Janvier 1947, céphalée brutale et

violente suivie presqu'immédiatement d'une perte de conscience pendant une demi-heure. La persistance des céphalées occipitales importantes, la raideur de la nuque font pratiquer une ponction lombaire qui ramène un liquide hémorragique. Le traitement est pratiquement sans effet. Les céphalées médio-frontales et occipitales persistent avec nausées, vomissements. De plus, léger œdème papillaire (Mars 1947).

Cet ensemble clinique et radiologique fait conseiller l'*intervention* le 8-6-47 (Pr Paillas). Anesthésie locale. Taille d'un scalp frontal double, puis d'un volet autour de la tuméfaction osseuse ; la peau est pénétrée de mille pertuis artériels et l'os doit être immédiatement tiré. Le passage du sinus à la scie circulaire déclenche immédiatement un flot de sang rouge vif en jet. La malade est déjà dans le coma. Elle a perdu brutalement plus d'un demi-litre de sang artériel. Après avoir relevé doucement le coton qui recouvre la dure-mère, on commence l'hémostase. Il s'agit d'un angiome artério-veineux avec des vaisseaux plus gros que les carotides, que l'on essaye de ligaturer et qui cassent vite. La portion antérieure du sinus longitudinal paraît participer à cette circulation. Elle est artérialisée ; on ne peut l'atteindre, car il saigne sous l'os. On doit mettre un morceau de muscle qui arrête l'hémorragie. L'os lui-même est une énorme exostose transpercée en mille pertuis. On le fait stériliser au Poupinel pour le cas où il y aurait un angiome du diploé. On le replace et on referme le scalp. Suites opératoires simples. La malade quitte la clinique un mois après.

En Septembre 1947 : céphalées diffuses sans vomissements. Le 16-6-1948 : présente une crise comitiale : brusquement, elle ne peut parler, bras droit et jambe droite paraissent lourds. Pas de chute. Hémiparésie droite pendant deux ou trois heures, puis régression avec persistance cependant d'une hémiparésie, alexie et paraphasie accompagnées de céphalées. Le 18-6-1948 l'examen met en évidence une discrète hémiparésie droite. Revue en Mars 1949 ; n'a plus de crise, mais difficulté pour écrire (ne peut former les mots) et pour parler. De temps en temps, crises de céphalées violentes. L'état général est bon, mais en Octobre 1949, la malade se plaint à nouveau de crises épileptiques. Début céphalalgique, puis perd connaissance après une sensation de lourdeur du membre inférieur droit. Aphasie transitoire.

Examinée en 1951, la malade n'a plus de crise (traitement médical) ; de temps en temps, céphalées. Aucun signe neurologique à l'examen. Le battement de la carotide droite est plus intense que le gauche. En Mars 1939 : n'a pas de grandes crises. De temps à autres : crises d'aphasie, dysphasie au cours de conversations ; douleurs sus-orbitaires gauches. Elle entend des battements intracraniens (mais pas de souffle). Aucun signe neurologique (la carotide gauche parat deux fois plus volumineuse, au cou, par rapport à la droite).

• Les interventions d'exérèse, lorsqu'elles sont possibles, sont les seules valables et logiques. L'exérèse large, par trépanation, de la malformation vasculaire sera adaptée à l'anatomie topographique de la lésion.

Jusqu'à ces dernières années, la majorité des neuro-chirurgiens opéraient sous anesthésie locale. Actuellement, l'anesthésie générale, les techniques de réanimation, d'hypotension, de réfrigération jouent un rôle primordial dans la chirurgie vasculaire cérébrale.

La prémédication anesthésique chez nos opérés est pratiquement nulle. Si le malade est particulièrement [illegible] résistant, il peut recevoir la moitié d'une ampoule de Dolosal et de Phénergan intra musculaire, deux heures avant l'intervention. L'anes-

thésie est générale, en circuit ouvert, demi-fermé, avec valve unidirectionnelle, ceci afin d'éliminer les résistances et toute autre rétention du gaz carbonique, de façon à pouvoir pratiquer aisément la respiration contrôlée en cas de nécessité. Ce circuit est particulier (Docteur Fabre et Docteur Niveleau) : la soupape d'expiration est rabattue contre le ballon régulateur, par l'intermédiaire d'un tuyau annelé de même longueur que le tuyau d'inspiration. Cette soupape d'expiration est une soupape de type « bec de canard » qui peut ainsi être obturée rythmiquement, pour la respiration artificielle, par la même main pressant le ballon.

Au départ de l'anesthésie, l'emploi de barbituriques à action rapide et de curarisants fugages doit permettre d'intuber sans obtenir d'apnée (anesthésie du larynx et de la trachée). L'entretien de l'anesthésie à minima par une quantité minime d'anesthésique, les modifications importantes susceptibles de se produire par le fait d'une intervention intra-cranienne sur un réseau vasculaire encéphalique, réclament une surveillance stricte du malade en cours d'intervention. Il est nécessaire d'installer une perfusion intra-veineuse de sérum ou de sang, afin de pouvoir répondre immédiatement à la moindre spoliation sanguine en cours d'intervention. En fait, deux voies d'accès intra-veineuses sont nécessaires : l'une pour le sang (membre inférieur), l'autre réservée aux ganglioplégiques (membre supérieur, action plus rapide).

La technique de l'hypotension contrôlée a permis d'énormes progrès dans la chirurgie vasculaire cérébrale. Elle est le plus souvent préférée aux techniques de réfrigération, parce que plus simple.

En France, Petit-Dutaillis, Guiot et Damoiseau (1951) furent les promoteurs, à la suite des travaux d'Enderby (1950). Depuis, cette méthode est devenue de pratique courante.

Petit-Dutaillis, dans une communication au premier Congrès International de Neuro-Chirurgie (Bruxelles, 1957) présente les bases, méthodes et indications de cette méthode.

L'hypotension contrôlée, parmi ses multiples avantages, r[illegible] inutile le clampage de la carotide interne dès le début de l'exérèse. Elle diminue la spoliation sanguine peropératoire et, surtout, elle paraît assez bien contrôler les troubles vaso-moteurs cérébraux. Ainsi sont diminués les risques d'œdème cérébral et minimisé le choc opératoire.

Les ganglioplégiques, type *hexaméthonium*, donnent une excellente hypotension durable Elle est peu réversible. Les ganglioplégiques de type *Arfonad*, alliés à la posturation, sont bien plus maniables et permettent une meilleure réversibilité des processus hypotensifs. Leur élimination est facile par le rein (les accidents possibles sont évités si on commence par des doses faibles). L'hypotension optima varie, suivant les malades, entre 9 et 10 chez certains, 6 et 8 chez d'autres, les tensions trop basses n'étant utilisées que par courtes périodes, afin d'éviter les risques d'anoxie cérébrale. Il est, en fait, recommandé de ne pas descendre au-dessous d'une tension maxima égale à 9, les risques de thrombose

commençant à cette pression. L'effet fugace de l'Arfonad permet une hémostase valable, car un retour rapide à une tension maxima sub-normale est facile en fin d'intervention (une contre-indication quasi-formelle de cette technique est à noter : la coronarite).

Quant à l'hypothermie, elle est d'utilisation plus délicate. Les travaux de l'école suédoise et de l'école de Toronto sur l'hypothermie en neuro-chirurgie ont permis d'affirmer que sous hypothermie, pour obtenir l'exsanguinité opératoire, il était nécessaire d'arrêter les circulations carotidiennes et vertébrales. De même, l'œdème dû au clippage des veines parasagittales, au traumatisme chirurgical, était peu influencé « par l'hypothermie » ; l'usage des ganglioplégiques est à déconseiller chez les malades réfrigérés. Enfin, il est à remarquer que les malades cardiaques ou vasculaires présentent, sous hypothermie des accidents plus fréquents que les autres.

Cependant, en dehors d'une utilisation systématique et dogmatique, il semble que l'hypothermie puisse être appliquée de préférence soit aux risques « 5 et 4 », soit chez certains malades choisis, tels certains angiomes artério-veineux proximaux de la sylvienne, l'hypothermie paraissant fournir un champ opératoire plus tranquille.

Cet aperçu des méthodes d'anesthésie nous a semblé utile. Ces méthodes sont indispensables pour la chirurgie des angiomes artério-veineux. Le faible pourcentage de décès dans les suites opératoires directes est dû, pour une grande part, à la technique rigoureuse appliquée.

Quant a l'exérèse totale, elle le sera sur indication précise. La voie d'abord devra exposer en totalité les vaisseaux afférents et efférents de la malformation et tenir compte de la possibilité d'une participation à la malformation vasculaire des vaisseaux de la dure-mère ou de l'os.

Deux manières principales de procéder peuvent être décrites, suivant les possibilités : *la lobectomie ou l'exérèse large*, lorsque la malformation siège dans une zone muette (lobe frontal par exemple) dans une région polaire (pôle frontal, occipital, temporal), enlevant l'angiome artério-veineux et le tissu voisin malade, supprimant ainsi l'épilepsie ; et *l'exérèse limitée à l'angiome artério-veineux.*

Lorsque la malformation est superficielle et peu volumineuse, la ligature des pédicules nourriciers, puis des pédicules de drainage, permettra une exérèse facile. Dans un autre cas, il faut ligaturer à distance les pédicules artériels de la malformation. Lorsque la lésion est importante, intra-parenchymateuse, jusqu'au contact du ventricule, il faut repérer et clipper les vaisseaux nourriciers, superficiels puis profonds, ensuite les sectionner. Les afférences dans le parenchyme cérébral seront clippées au fur et à mesure de la descente dans le parenchyme. Lorsque toutes les afférences sont clippées, l'angiome artério-veineux s'affaisse,

devient flasque. La ligature et la section des veines amène l'exérèse ; il faudra, lorsqu'il sera possible, et suivant la topographie, pratiquer une exérèse large de l'angiome, afin d'éviter la persistance d'une zone parenchymateuse péri-lésionnelle, infiltrée de sang, œdémateuse, avec gliose réactionnelle.

L'hémostase sera parfaite, souvent longue et minutieuse, employant tantôt la ligature par fil de soie ou de nylon, tantôt les clips.

La présence d'un hématome change l'aspect opératoire. Plusieurs éventualités sont possibles : hématome et angiome inconnus avant l'intervention, hématome diagnostiqué avant l'intervention et angiome visible à l'artériographie (découverte opératoire). L'hématome peut également être une découverte au cours de l'intervention (récent ou ancien, il peut être enkysté). Une autre éventualité : l'angiome n'est pas vu à l'artériographie, ni à l'intervention ; c'est une découverte histologique à l'examen de la paroi de l'hématome. Enfin, à l'intervention, il est possible de retrouver un hématome ancien, voisin d'une hémorragie récente.

OBSERVATION N° 69. — JAC... (Pr Paillas - V) : âgée de 17 ans, présente le 16-1-56 une hémiparésie droite avec aphasie, succédant à une hémorragie méningée ayant débuté un mois et demi auparavant par un coma brutal. Dans les antécédents, on note des convulsions infantiles et un épisode de coma hémiplégique droit régressif en 1948. L'enfant est intelligente : classe de philosophie ; discrète amyotrophie de la main. Un E.E.G. montre à gauche un rythme de fond à 7 cycles seconde très irrégulier surchargé de delta polyrythmique diffus, prédominant dans les régions temporales. *L'artériographie carotidienne* révèle un angiome artério-veineux assez gros, branché sur l'artère du pli courbe, évacué dans le sinus longitudinal supérieur. De face, il forme un coin vers l'intérieur La sylvienne est surélevée dans sa partie moyenne. *Intervention* (Pr Paillas) sous A.C.F. Volet pariéto-temporal postérieur gauche. Le cortex est tendu, de teinte ocrée dans la région pariéto-temporale. Il est parcouru par la grosse veine de drainage artérialisée. Une ponction au niveau de la zone ocrée ramène un liquide xantochromique clair (5 cc : la séquelle de l'épisode survenu à l'âge de 11 ans). Une autre ponction immédiatement en avant de la veine de drainage conduit dans un hématome de sang noir avec caillots. Dissection de l'angiome qui se trouve entre les deux poches de liquide. Ligature du pédicule artériel au fil de nylon. En enlevant l'angiome et le tissu scléreux qui l'environne, on ouvre largement l'hématome qui a le volume d'une mandarine et occupe toute la partie externe du centre ovale, jusqu'au lobe temporal. Hémostase. Les suites opératoires sont simples. Ultérieurement, l'état est satisfaisant malgré la persistance d'une hémiparésie droite prédominant sur le membre supérieur, sans troubles du langage. Revue en Janvier 1957 : hypoesthésie droite très discrète, Babinski droit. Hypotrophie droite en régression, mais le bras droit est toujours impotent. Elle écrit de la main gauche de façon correcte.

En bref, la chirurgie de l'hématome consistera à évacuer le sang épanché, afin de diminuer la masse intra-cranienne et supprimer la malformation lorsque cela sera possible. La difficulté réside dans la situation topographique de l'hématome, son abondance, la lésion du parenchyme voisin ; mais il ne faut pas oublier que sa présence implique l'intervention, même lorsque le siège de la malformation est difficile à aborder.

*
* *

Ce schéma général de méthode opératoire souffre des variantes, fonctions de l'anatomie cérébrale. En effet, l'excision est forcément limitée dans la région rolandique ; les angiomes situés aux « pôles » des lobes frontaux, temporaux, occipitaux, peuvent être extirpés en bloc, par amputation polaire du lobe, avec une partie du parenchyme voisin, histologiquement lésé. Les angiomes artério-veineux dépendant de l'artère sylvienne réclament l'ouverture de la scissure et la dissection des pédicules le long de celle-ci. Lorsque l'angiome est en rapport avec les noyaux gris, il faut coaguler ce qui est accessible, de façon à provoquer une thrombose des vaisseaux de la malformation. Enfin, dans certains cas, une exérèse en deux temps est nécessaire.

En fait, il faut exciser le maximum de tissu lésé et ne pas compromettre le succès fonctionnel : donc être large au niveau des zones muettes, être prudent en zone rolandique, pli courbe, noyaux gris.

3° - Les Indications

« L'existence d'une symptomatologie, très réduite, même si elle est associée à un siège défavorable, ne doit jamais contre-indiquer l'intervention, puisque de tels malades courent un risque permanent considérable. » (M. David).

L'état général du malade, l'âge, les antécédents pathologiques sont à considérer, bien que les possibilités actuelles de l'anesthésie générale avec hypotension contrôlée diminuent les risques opératoires, d'une manière considérable (Notre observation n° 27 : une femme de 66 ans, diabétique, opérée).

Le tableau clinique est important à connaître : phase hémorragique aiguë (avec hématome), état de mal, crises d'épilepsie de plus en plus fréquentes, hémorragies à répétition, ces éléments étant en faveur de l'intervention. De même, le volume de l'angiome artério-veineux peut avoir des répercussions sur l'acte chirurgical ; certains angiomes, par le fait de leur monstruosité, sont inopérables dans l'état actuel de nos possibilités (ces cas sont heureusement rares et disparaîtront de plus en plus, le dépistage précoce de ces malformations étant de plus en plus fréquent ; mais il existe des angiomes artério-veineux monstrueux dès la naissance).

Le siège de la malformation, le pédicule nourricier, le drainage retentissent, non seulement sur la technique opératoire (la voie d'abord en premier lieu), mais encore sur la décision entraînant l'acte.

Lazorthes et Géraud, afin de supprimer toute possibilité de surprise en cours d'intervention, proposent l'indication opératoire en fonction d'une classification pédiculaire et topographique. Ils distinguent trois groupes :

— angiomes branchés sur la cérébrale antérieure, situés dans la moitié antérieure de la scissure interhémisphérique (le risque est d'avoir à lier les deux cérébrales antérieures) ;

— angiomes branchés sur l'artère sylvienne ; le risque est d'avoir à lier les vaisseaux de régions fonctionnelles importantes ;

— angiomes mixtes, branchés sur les territoires de la sylvienne et de la cérébrale antérieure. Ceux-ci seraient surtout situés dans la région postérieure du cerveau, soit la face externe pariétale, soit la face interne pariéto-occipitale.

Les auteurs citent également les angiomes de la cérébrale postérieure, les angiomes branchés sur les artères centrales, en plein parenchyme cérébral ; enfin, ceux branchés sur le territoire de la vertébrale.

En fait, du point de vue pédiculaire et topographique, trois caractères sont importants : superficiels ou profonds, mono et polypédiculaires, distinction lobaire (face interne ou externe), mais actuellement, la taille et le siège encéphalique de l'angiome sont de moins en moins origine de contre-indication opératoire. Il ne faut cependant pas minimiser. Ce siège est le conditionnement des séquelles et si les malformations situées dans le lobe frontal et la région pré-rolandique sont d'une voie d'abord aisée et laissent peu ou pas de séquelles, l'intervention est plus délicate dans les régions rolandique et pariéto-temporale gauche. Il faut juger l'importance du déficit moteur ou aphasique existant, ou la possibilité de séquelles déficitaires ou motrices ou phasiques, avant de décider de l'intervention. Peut-on accepter une aphasie post-opératoire (qui peut être transitoire) ou bien risquer un accident évolutif ultérieur fatal ?

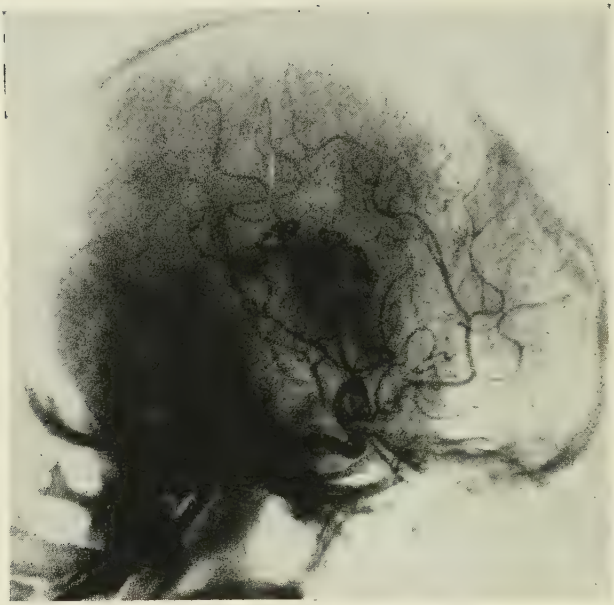
De même, si les régions « temporale polaire » et pariétale laissent peu de séquelles post-opératoires, le siège sylvien antérieur et moyen, impliquant une technique difficile, laisse un grand risque de séquelles graves, surtout à gauche.

Quant aux angiomes artério-veineux profonds para-ventriculaires, intra-ventriculaires et du corps calleux, ils ont longtemps été considérés comme inextirpables (du point de vue technique). Récemment, quelques observations de la littérature ont montré la possibilité d'intervenir dans ces régions.

Laine, Delandtsheer, Galibert, M^lle^ Delandtsheer ont publié un cas d'angiome artério-veineux développé dans le septum pellucidum (aux dépens de l'artère péricalleuse, drainage par le système de Galien). L'exérèse est possible, les suites sont bonnes.

Voici une observation d'angiome artério-veineux, à pédicule choroïdien, ayant provoqué un hématome juxta et intra-thalamique.

OBSERVATION N° 70. — M. SAN... (Timone) : est âgé de 37 ans. Il présente le 4-12-1956, au lever, de violents maux de tête localisés de la région occipitale accompagnés de vomissements. Etat confusionnel brutal pendant quelques minutes puis coma profond. (Depuis quelques mois, le malade se plaignait souvent de céphalées, parfois nausées, mais pas de crises comitales ni de modification du psychisme). Hospitalisé dans un service de médecine générale, le malade présente à son entrée un cutané plantaire droit en extension, un clonus du pied et de la rotule ; le pouls est à 65, la tension à 12/5. Le fond d'œil est normal. Le lendemain, la nuque est raide, Babinski bilatéral. Hoquet pendant deux jours. La ponction lombaire ramène un liquide hémorragique



Observation N° 70

Angiome cérébral médian ; sur l'artériogramme de profil, centrencéphalique et semblant dépendre de la choroïdienne antérieure.

Sur les clichés de face : médian, dépend de la choroïdienne antérieure.

Artériographie vertébrale droite : injection de la malformation par la choroïdienne postérieure.

Une dizaine de jours après, régression du coma ; Babinski gauche, le malade répond aux questions. Hospitalisé dans le service de Neuro-Chirurgie le 24-12-58 : aggravation en quelques heures, mauvais état général. *Artériographie carotidienne* le 26-12-58 ; *angiographie vertébrale* le 26-12-58. *Intervention* le 27-12-58 (Pr Ag. Bonnal) sous A.C.F. et hypotension contrôlée. Petit volet pariétal droit. Cheminée jusqu'au carrefour ventriculaire. On enlève le plexus choroïdien qui a un aspect papillomateux et de nombreux caillots de sang aussi bien dans la corne temporale que dans le corps ventriculaire. Le thalamus paraît infiltré de sang et un véritable hématome, petit, s'évacue de son intérieur. La malformation artério-veineuse se situait sur la paroi du thalamus et du ventricule. On l'enlève, semble-t-il, en totalité. Fermeture habituelle *Histologie :* le premier fragment montre qu'il s'agit bien d'une malformation vasculaire avec de nombreuses anomalies des vaisseaux : calibre, paroi, et souffrance du tissu nerveux. Un deuxième fragment comporte en dehors et intriqué aux formations plexuelles, les paquets vasculaires — capillaires ou petits vaisseaux — entrant aussi dans le cadre d'une malformation angiomateuse.

Les suites opératoires sont longues et pénibles. Mauvais état général, hémiplégie gauche. Les signes cliniques régressent très lentement. Reprise très longue de la conscience. Escarre de l'épaule, cuisse gauche, région cutanée occipitale ; torpeur, somnolence. E.E.G. du 13-1-59 : les tracés de repos sont remarquables par leur asymétrie, telle que : à gauche — ils sont constitués par un rythme alpha et sub-alpha auquel se superposent de nombreuses ondes lentes survenues le plus souvent en bouffées et prédominant en avant. A droite — disparition des fréquences physiologiques. Dysrythmie delta généralisée continue, prédominant dans les régions fronto-temporales avec superposition de bouffées delta de type transmis prédominant dans les régions antérieures.

Le 19-1, après injection de maxiton, reprise spectaculaire des relations avec le monde extérieur. D'abord confusionnel, ce malade coopère progressivement. Amélioration lente de l'état général. En Mars 1959, persistance de l'hémiparésie gauche. Pas d'hyperpathie ; la stéréognosie est moins bonne à gauche. Troubles de la sensibilité orthocinétique. Le chaud et froid est perçu aux membres inférieurs, déclenche une algie diffusante au membre supérieur gauche.

E.E.G. le 7-3-1959 : persistance d'anomalies delta fronto-temporales se groupant parfois en bouffées pseudo-rythmiques de grande amplitude. Tracés améliorés par rapport à ceux du précédent enregistrement du fait de la réapparition de quelques fréquences physiologiques sur l'hémisphère droit et de la diminution des anomalies transmises sur l'hémisphère gauche. Il quitte le service quelques jours après : bon état général. Hypoesthésie à gauche, mais n'a plus d'hyperpathie au chaud et au froid. N'est plus revu depuis.

Nous n'avons pas de cas situé dans la fosse postérieure. Ils sont d'ailleurs très rares dans la littérature (Olivecrona cite un cas opéré avec succès (1).

Par contre, il peut exister une malformation bilatérale (notre cas n° 43) ou bien des angiomes multiples. Norlen cite le cas d'un angiome de la partie moyenne du lobe temporal droit, dont l'ablation fut effectuée dans le même temps opératoire : guérison visible à l'artériographie célébrale.

Les facteurs de vascularisation de l'angiome artério-veineux sont bien plus importants. Nous avons souligné l'importance des artériographies cérébrales (carotide externe, interne, artère vertébrale) en vue du diagnostic pré-opératoire.

(1) Au moment où nous mettons cet ouvrage sous presse, nous apprenons l'existence d'un cas très récent d'A. A. V. de la fosse postérieure, opéré à la clinique neuro-chirurgicale de la Timone (Pr J. E. Paillas).

Les conclusions de l'angiogramme sont primordiales afin de poser l'indication, et surtout afin d'éviter les surprises per-opératoires.

Ainsi la connaissance d'une bonne vascularisation homolatérale aux dépens de la circulation controlatérale permet une plus grande confiance ; la difficulté due à l'existence de plusieurs pédicules (observation n° 14) à une communication des territoires de la carotide interne et externe (observation n° 5) est connue par l'artériographie. De même, le drainage veineux, par les veines superficielles (sinus longitudinal supérieur) ou par les veines centrales peut influencer une décision (en dehors d'une évolution aiguë).

En fait, malgré leur importance variable, il n'est pas possible de dissocier l'âge, l'état général, l'allure clinique, le volume, le siège la topographie des pédicules dans le choix d'une indication. Quand faut-il donc opérer ?

Dans les cas aigus, il faut sauver la vie du malade. L'hémorragie, mettant la vie en danger, est une indication formelle, même si le siège de l'angiome est profond et médian.

Dans les cas chroniques, l'ensemble des éléments que nous avons exposés sont nécessaires à connaître pour l'indication opératoire, celle-ci étant d'autant plus facile à formuler pour un angiome de taille moyenne « polaire » « monopédiculé », sans retentissement notable sur la circulation cérébrale.

L'exérèse systématique n'est pas toujours possible. Celle-ci est radicale dans un grand nombre de cas, amenant la guérison complète ou avec peu de séquelles chez de nombreux malades. L'élargissement des indications suivra nos progrès diagnostics, l'angiome volumineux devenant de la sorte de plus en plus rare : les techniques opératoires, anesthésiques, de contrôle vasculaire en continuelle évolution, élargissant les possibilités d'exérèse des angiomes artério-veineux du cerveau.

*
* *

4° - Les Résultats

Ils sont variables suivant les auteurs. Mais depuis quelques années, les guérisons post-opératoires (après extirpation totale) et les guérisons avec séquelles légères sont de plus en plus fréquentes.

Olivecrona déclare 7 morts pour 60 extirpations (11,7 %) ; sur 136 cas relevés dans la littérature, 11 morts (8,4 %). Notre matériel de 70 observations comprend 64 opérations (5 ligatures de la carotide). Nous déplorons 7 morts : deux par méningite purulente (plus de 30 jours après l'intervention chirurgicale), deux par choc hémorragique important (avant la pratique de l'hypotension contrôlée) ; l'un présentait un angiome bilatéral, avec hématome et anoxie cérébrale ; un autre, un hématome profond extrêmement abondant ; le dernier cas est décédé dans les suites opératoires directes.

Quel est l'aspect des résultats obtenus ?

Pour Olivecrona, 50 % sont excellents ; les malades reprennent leurs occupations habituelles, 25 % sont très améliorés, 25 % n'ont pas d'amélioration post-opératoire. Il en conclut la nécessité des critères opératoires précis.

Chez nos malades, nous avons constaté 26 guérisons sans séquelles et 31 guérisons avec séquellee. La plus grande partie de ces 31 malades ont cependant repris une activité, les séquelles étant le plus souvent de type déficitaire, moteur en particulier, régressant progressivement sous l'influence de la kinésithérapie. Nous n'avons pas d' « impotents ».

Six cas d'épilepsie post-opératoire sont à citer : deux après ligature de la carotide, une par ostéite du volet, une par exérèse incomplète de la lésion, une après exérèse d'une lésion profonde et médiane, une après intervention sur un hématome volumineux et profond.

Quel a été le devenir des épileptiques opérés ? Les épilepsies « isolées » opérées, en général angiome volumineux, ont guéri sans séquelles (dans cette forme, nous déplorons trois décès). Les épilepsies compliquées d'accident de rupture présentent moins de succès ; dans le tiers des cas seulement, nous constatons la guérison post-opératoire. Quant aux épilepsies d'apparition simultanée avec l'hémorragie, deux cas seulement sans crises post-opératoires sur dix cas opérés.

La chirurgie des angiomes artério-veineux du cerveau semble bonne. Les progrès des moyens d'investigation diminueront les diagnostics tardifs des angiomes volumineux. Les progrès des techniques opératoires permettent un meilleur abord et une exérèse plus simple des lésions profondes. Les résultats seront tout de même soumis à une extrême variabilité, due au risque opératoire afférent à l'état du malade, son âge, ses antécédents, variabilité d'ailleurs commune à toutes les formes de chirurgie.

*
* *

CONCLUSIONS

Nous apportons au dossier des angiomes artério-veineux du cerveau 70 observations d'angiomes sus-tentoriels ; 64 malades ont été opérés, cinquante fois un examen histopathologique a été pratiqué. Ces malades ont été observés dans le cadre du service de Clinique Neuro-Chirurgicale du Professeur J.-E. Paillas ; les examens complémentaires, tel l'électroencéphalographie et l'histologie, ont été effectués dans les Laboratoires d'électroencéphalographie et d'anatomie pathologique de la Faculté de Médecine de Marseille.

COMMENT CARACTERISONS-NOUS LES ANGIOMES ARTERIO-VEINEUX ?

A la suite de Paillas, Bérard-Badier et Serratrice (1957), nous considérons :

— d'une part, l'aspect anatomo-physiologique de fistule artério-veineuse ;

— d'autre part, la texture histologique : dilatation vasculaire, impossibilité habituelle de distinguer la nature artérielle ou veineuse de la paroi, prolifération non tumorale du vaisseau ;

— enfin, un caractère évolutif : accroissement progressif de ces malformations, les différenciant des néoplasmes vasculaires et des dilatations anévrysmales des artères.

2 à 4 % des lésions intra-craniennes dans les services neuro-chirurgicaux seraient des angiomes artério-veineux.

D'UN POINT DE VUE MACROSCOPIQUE, l'angiome artério-veineux se présente comme un peloton vasculaire enchassé dans le parenchyme à la manière d'un coin dont la base serait corticale et le sommet dirigé vers l'intérieur. Lorsque cette pénétration est superficielle, l'angiome reste cortical ; lorsqu'elle est profonde, elle peut parvenir au ventricule. D'autres fois, l'angiome est énorme, diffus.

En raison des conséquences physio-pathologiques et opératoires que leur volume implique, nous avons distingué trois groupes : petits angiomes artério-veineux mesurant moins de 2 cms de diamètre (31 cas) ; moyens (de 2 à 4 cm., 14 cas) ; gros, ayant plus de 4 cm. (21 cas). Cette classification ne peut prétendre à une certitude absolue, les grosses veines de drainage sur les angiogrammes, et même sur les pièces opératoires étant source d'erreur. Mais la valeur indicative de cette classification empirique est précieuse.

LE SIEGE de l'angiome artério-veineux s'exprime par trois composants anatomiques : pédicule artériel, topographie lobaire, position superficielle ou profonde. L'étude du pédicule artériel nourricier a montré, dans notre matériel, que ces pédicules étaient 11 fois aux dépens de la cérébrale antérieure, 24 fois aux dépens de la sylvienne, 6 fois aux dépens de l'artère cérébrale postérieure, 2 fois aux dépens de l'artère choroïdienne antérieure. 8 cas étaient branchés en même temps sur la sylvienne et la cérébrale antérieure, 4 cas sur la sylvienne et la cérébrale postérieure, 2 cas aux dépens de la sylvienne et de la choroïdienne antérieure. Deux fois, l'angiome existait aux dépens de la carotide interne et de la carotide externe.

L'angiome artério-veineux apparaît le plus souvent (4/5e des cas) comme appendu à l'extrémité terminale du tronc principal, ou de la plus importante collatérale. Il représente ainsi la plus importante malformation vasculaire distale s'opposant à l'anévrysme artériel qui siège habituellement à la naissance des gros troncs artériels du polygone de Willis. La situation des angiomes artério-veineux à l'extrémité distale des artères cérébrales, donc à la jonction des artères et des veines et des deux territoires voisins (réalisant ainsi un développement anarchique, à leur stade embryonnaire, de vaisseaux mal systématisés) explique la fréquence relative avec laquelle un angiome est alimenté par deux pédicules nourriciers ou davantage, nés d'artères différentes.

QUANT A LA REPARTITION PAR RAPPORT AUX LOBES CEREBRAUX, nous avons noté :

— lobe frontal : 17 cas ; région rolandique : 10 cas ; lobe pariétal : 8 cas ; lobe temporal : 16 cas ; lobe occipital : 9 cas ; noyaux gris : 5 cas ; diffus : 4 cas. Cette statistique révèle la fréquence plus élevée du siège des angiomes dans la partie antérieure du cerveau.

LE DEGRE DE PROFONDEUR DE LA MALFORMATION dans le parenchyme dépend du siège initial de l'angiome artério-veineux. Nous distinguons les angiomes superficiels de la face externe et de la face interne et les angiomes profonds et médians (noyaux gris, ventricules).

Il ne faut pas omettre, dans la description macroscopique, LES LESIONS DUES A LA MALFORMATION ET CELLES PROVOQUEES PAR SON RETENTISSEMENT SUR LES TISSUS VOISINS : souffrance du parenchyme, hémorragie, atrophie cérébrale, gliose réactionnelle. La masse angiomateuse refoule, comprime ou détruit le cerveau et modifie, par sa présence, le tissu cérébral à son contact.

DU POINT DE VUE PHYSIO-PATHOLOGIQUE, les moyens et gros angiomes artério-veineux sont l'origine de troubles circulatoires au niveau de l'angiome lui-même, à son propre voisinage, et les troubles peuvent retentir sur l'ensemble de la circulation céphalique.

L'accélération du liquide sanguin au cours de son passage dans le shunt artério-veineux, l'augmentation de la vitesse circulatoire dans le court-circuit du parasite vasculaire provoquent une diminution de la circulation au niveau des régions voisines de l'angiome. Il en résulte une anoxie dans les territoires limitrophes et même hémisphériques. Ces troubles hypoxiques sont l'origine d'une partie des manifestations cliniques.

Les petits angiomes artério-veineux ne provoquent pas de troubles circulatoires. Ils sont de contact direct et sans répercussion à distance.

Basé sur l'examen de 50 pièces opératoires, notre ETUDE HISTOLOGIQUE confirme les bases de la classification embryogénétique déjà proposée par Paillas, Bérard-Badier et Serratrice en 1957.

Aucun critère histologique n'autorise une différenciation en type artériel ou veineux ; les tuniques pariétales vasculaires sont difficilement différenciables suivant leur richesse relative en fibres élastiques et musculaires.

En fonction des cinq phases de développement embryogénique des vaisseaux cérébraux, décrits par Streeter et Evans, on peut distinguer trois types d'angiomes artério-veineux :

— L'angiome du type I angioblastique, fait de capillaires embryonnaires constitués par une simple lame endothéliale (les deux premières phases de Streeter). Il est rare (5 cas).

— L'angiome du type II (phases 3 et 4 de Streeter) est le plus fréquent (38 cas). Exceptionnellement, la lésion se localise à la piemère (1 cas). Presque toujours, elle pénètre profondément le parenchyme (37 cas). La différence artérielle et veineuse est difficile à reconnaître.

— L'angiome du type III correspond à la phase des ultimes remaniements de Streeter. Nous avons retenu deux angiomes veineux, trois cas de type artériel (deux de nos cas détériorés par l'hémorragie n'ont pas été classés).

Nous avons également noté la fréquence des thromboses luminales et des hémorragies. Nous avons observé la prolifération gliale interstitielle et la prolifération endothéliale évoquant en certains points un aspect néoplasique bénin. Un processus néoformatif s'associe à l'élargissement du calibre vasculaire par distension passive, mécanique. L'angiome artério-veineux du cerveau est susceptible d'entrer dans le cadre des hamartomes.

*
* *

L'ETUDE CLINIQUE ANALYTIQUE de nos 70 observations nous a permis de dénombrer 39 sujets de sexe masculin (dont 7 enfants) et 31 de sexe féminin (dont 8 enfants).

Nous avons envisagé l'âge sous deux perspectives : celui atteint lors du diagnostic et de l'opération, celui des premiers symptômes, c'est-à-dire l'âge du début clinique réel. On constate que l'angiome artério-veineux est une maladie de la première moitié de la vie. 62 patients sont dépistés avant 50 ans et le début réel se situe chez 57 patients avant 30 ans. 15 enfants ont été dépistés avant l'âge de 15 ans .Notre plus jeune opéré avait 4 ans, le plus âgé 66 ans (fait à retenir, car il s'agit d'une affection congénitale).

Le maître symptôme est l'hémorragie méningée, cérébro-méningée. L'épilepsie et les céphalées sont moins fréquentes. Dans le cadre des céphalées, il faut discriminer celles accompagnant une hémorragie, celles évoquant la migraine (9 cas), celles de caractères vasculaires subis par le malade au cours de l'évolution de son affection.

Les symptômes neurologiques sont divers, de type déficitaire en général. (Déficit pyramidal, sensitif, du langage) et relevant de l'hémorragie. En dehors de celle-ci, nous avons relevé six fois des signes de localisation neurologique, hémianopsie en particulier. Il nous faut signaler la rareté du souffle intra-cranien (deux cas, chez deux malades dont la circulation de la carotide externe participait à l'angiome artério-veineux). La stase papillaire (quatre cas) a coïncidé trois fois avec l'hématome.

Les modes de début se présentent sous deux composantes majeures : l'hémorragie, l'épilepsie, associées à un troisième type : la forme céphalalgique, les deux premiers types étant de loin les plus fréquents.

Chez 51 PATIENTS, l'hémorragie a été le début marquant, réalisant soit le tableau de la grande hémorragie arachnoïdienne pure (9 cas), soit l'hématome intra-cérébral dit spontané (7 cas), soit le tableau d'hémorragie cérébro-méningée (35 cas). Dans ce groupe rentre la forme hémorragico-épileptique, l'accident de rupture produisant simultanément une crise épileptique (12 cas) et la forme épileptico-hémorragique (8 cas), l'hémorragie survenant chez un épileptique ancien.

Si l'opération n'est pas faite et si le saignement peu important a autorisé la survie, de nombreuses années peuvent passer (20 dans une observation) avant que le diagnostic ne soit établi à la suite d'une nouvelle hémorragie (16 cas d'hémorragies itératives) ou bien à la suite de crises d'épilepsies apparaissant quelques années après.

La forme épileptique, dans sa forme pure, en dehors de toute hémorragie, a été rencontrée 9 fois ; l'étiologie fut décelée rapidement dans 2 cas ; apres 5 ans d'évolution, dans 3 cas et, après plus de 15 ans, chez 4 sujets. Les crises prennent une allure généralisée, focalisée ou polymorphe, accentuant leur fréquence dans le temps. Cette forme a relevé 8 fois de gros angiomes ; les crises intriquées ou polymorphes sont le fait d'un gros angiome (8 fois), une fois celui d'un petit.

La forme céphalalgique groupe des maux de tête d'allure banale, retrouvés dans les antécédents des malades (9 cas de migraines).

Deux sujets ont présenté des troubles visuels initiaux (œdème papillaire, hémianopsie).

TROIS FORMES CLINIQUES PRINCIPALES sont à envisager : la forme de l'enfant, celle de la femme enceinte et les formes associant l'angiome artério-veineux à d'autres malformations vasculaires, telle notre observation de l'exceptionnelle maladie de Blanc, Bonnet, Dechaume.

Chez l'enfant, le pronostic est bon ; la séméiologie est voisine de celle de l'adulte.

La forme de la femme enceinte (3 cas) se révèle par un accident de rupture lors des derniers mois de la grossesse. Mais le diagnostic n'est pas une indication à interrompre la grossesse, puisque dans deux cas, l'accouchement surveillé et dirigé a permis la naissance de l'enfant. Par contre, une opération rapide s'impose si l'hémorragie survient à l'accouchement.

L'ETUDE RADIOLOGIQUE est primordiale. La craniographie standard simple apporte peu d'éléments. L'angiographie cérébrale est l'examen de premier plan : il assure le diagnostic étiologique, précise la localisation lobaire, discrimine le pédicule nourricier et le drainage veineux. L'artériographie cérébrale recherche la complication (hématome) et met en évidence les conséquences physiopathologiques : l'insuffisance circulatoire. La circulation est normale pour les angiomes petits, pauvre pour les moyens, souvent absente dans les volumineux qui altèrent les trois territoires vasculaires. L'angiome artério-veineux peut alors être injecté par la carotide controlatérale, ou par la vertébrale, même s'il est de siège antérieur.

Il y a toujours intérêt à faire une artériographie carotidienne bilatérale et une artériographie vertébrale. Dans certains cas, l'angiome est invisible à l'angiographie cérébrale, s'il est trop petit, s'il est collabé par un hématome, s'il est thrombosé.

Enfin, l'angiogramme sera de première utilité pour établir l'indication opératoire, préciser la voie d'abord et juger de la guérison post-opératoire.

L'ELECTROENCEPHALOGRAPHIE apporte-t-elle des arguments précis en faveur d'un angiome artério-veineux cérébral ?

L'interprétation des tracés ne permet pas d'affirmer l'angiome, l'intrication de tissu cérébral altéré, de troubles hémodynamiques, de souffrance cérébrale, de l'hémorragie s'ajoutent à la présence de l'angiome artério-veineux. Nos tracés ont montré 36 fois des anomalies lentes (lenteur généralisée ou en foyer, ou projetées), 8 fois à type de pointe ou de pointes-ondes et 15 fois l'association en foyer des deux aspects. Deux fois, le tracé était dans les limites de la normale. Chez 28 sujets, nous avons noté des altérations bilatérales ; 36 cas avec hémorragies en foyer se sont manifestées par des anomalies lentes en foyer, avec ou sans ondes pointues de voisinage, avec ou sans retentissement bilatéral. 19 observations avec épilepsie ont comporté 17 fois des ondes lentes, isolées ou associées à des pointes irritatives, et deux fois un foyer de pointes isolées.

UN ESSAI DE SYNTHESE CLINIQUE ET DE CORRELATIONS ANATOMO-ELECTRICO-RADIOLOGICO-CLINIQUE A MIS EN EVIDENCE LES FAITS SUIVANTS : L'angiome artério-veineux du cerveau, maladie de la première moitié de la vie, évolue plus ou moins rapidement. Cette notion de temps évolutif, résultant de la discordance entre l'âge de l'opération et la date du premier symptôme, nous montre que, 40 fois, le temps évolutif a été de 0 à 1 an ; seulement 10 cas ont évolué plus de 10 ans. La durée évolutive est d'autant plus longue que l'angiome est volumineux. Les évolutions dépassant 15 ans sont surtout le fait de l'angiome volumineux.

Les symptômes en cours d'évolution se manifestent de la manière suivante : hémorragie symptôme (59 fois), épilepsie (35 fois), céphalées diffuses dans l'histoire (11 fois), migraines (9 fois), 29 céphalées localisées accompagnant une rupture, 9 hémianopsies, 4 stases, 2 souffles. 47 malades présentaient des signes cliniques neurologiques objectifs.

Deux modalités principales de début : hémorragie, épilepsie. Il semble exister un rapport entre le volume de l'angiome artério-veineux et les modalités de début : la composante épileptique étant d'autant plus fréquente que l'angiome est gros, la composante hémorragique étant d'autant plus fréquente que l'angiome est petit.

Il semble exister une corrélation entre le siège de l'hémorragie et ses manifestations cliniques.

Outre les signes cliniques de ses complications, l'angiome peut déterminer un syndrome frontal, central, temporal, pariétal, occipital, des noyaux gris, du tronc cérébral, selon son emplacement au niveau de l'encéphale. Quant à l'épilepsie, elle est généralisée lorsque l'angiome est proche des régions médianes ; elle est souvent focalisée, en rapport avec le siège de la lésion, ou bien polymorphe (gros angiomes perturbant la circulation cérébrale). L'apparition de l'épilepsie est favorisée chez les malades porteurs de gros angiomes artério-veineux par une lésion parenchymateuse associée à une hypoxie cérébrale. Ceci entraînant le corollaire suivant : ablation large chirurgicale de l'angiome artério-veineux et du parenchyme avoisinant lorsqu'elle est possible.

LE TRAITEMENT est chirurgical. Il doit viser l'exérèse. Ligature de la carotide, radiothérapie, intervention décompressive, ligature des pédicules afférents et efférents, sans ablation de la malformation, sont voués à l'échec.

Au stade aigu, il faut sauver la vie du malade ; au stade chronique, l'indication chirurgicale précise sera préventive. Les techniques d'anesthé-

sie générale associées à l'hypotension contrôlée et la réfrigération sont indispensables. Une grande part de succès opératoire dépend de leur qualité.

L'indication opératoire tiendra compte du tableau clinique, de l'évolutivité, du siège, du pédicule nourricier, du drainage.

Nos résultats sont encourageants : 64 opérés, 7 décès, 31 guérisons avec séquelles, 26 guérisons sans séquelles. Les progrès des moyens d'investigation para-clinique diminuent les diagnostics tardifs, les progrès des techniques opératoires permettent un meilleur abord, une exérèse plus simple des lésions profondes.

* *
*

BIBLIOGRAPHIE

ACHSLOGH J., BRIHAYE J., DEREY-MAEKER A., HOFFMANN G. et THIRY S. — Etude électroencéphalographique des angiomes supra-tentoriels.
Revue Neurologique, 96, 1957, pp. 553-557.

ACHSLOGH J., BRIHAYE J., DEREY-MAEKER A., HOFFMANN G. et THIRY S. — A propos de 66 angiomes artério-veineux supra-tentoriels. Bases du problème thérapeutique.
Communication au 1er Congrès International de Neuro-Chirurgie, Bruxelles, Juillet 1957.

ACHSLOGH J., BRIHAYE J., DEREY-MAEKER A., HOFFMANN G. et THIRY S. — Aspects de la composante épileptique dans soixante-deux cas d'angiomes supra-tentoriels.
Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica, 57, n° 3, pp. 202-221, Mars 1957.

ACHSLOGH J., BRIHAYE J., DEREY-MAEKER A., HOFFMANN G. et THIRY S. — Etude anatomo-pathologique de 19 cas d'angiomes artério-veineux cérébraux supra-tentoriels.
Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica, 57, n° 6, pp. 491-497, Juin 1957.

ALBERTINI (Von). — Zur Kenntnis der basalen Hirnaneurysmen.
Vjscht. Schweiz. Sanitoff., 34, 330, 1957.

ALPERS B. J. and FORSTER F. M. — Arteriovenous Aneurysm of great cerebral vein and arteries of the circle of Willis.
Arch. Neurol. and Psychiatr., 54, 181-186, 1945.

AMPHOT R. — Hémorragies intraventriculaires et sous arachnoïdiennes par angiomes intraventriculaires.
Union Médicale du Canada, Montréal, 82, 270-275, 1953.

ANDERSON F. M. et KORBIN M. A. — Les anomalies artérioveineuses du cerveau. Revue et présentation de 37 cas.
Neurology, Fev. 1958, 8, n° 2, pp. 89-101.

ANDRE THOMAS, DAVID M., AJURIAGUERRA J. — Anévrysme artério-veineux profond (noyaux de la base) chez un enfant.
Revue Neurologique (Paris), 91, 373, 1954.

ANGELO (d'). — Angiomatosis of the Central Nervous System.
Exp. Med. Surg., 1952, 4264.

ARIETI S. and GRAY E. W. — Progressive multiform Angiosis : Association of the Cerebral Angioma, Aneurysms and other Vescular Lesions of the Brain.
Arch. Neurol. and Psychiat., **51**, pp. 182-190, 1944.

ARNE, POUYANNE et LEWAN. — Les angiomes racémeux artérioveineux du cerveau.
Journal de Médecine de Bordeaux, 12 Déc. 1953, pp. 1350-71.

ASKENASY H., WIJSENBEEK H., HERZBERGER E. — Retraction nystagmus and retraction of the eyelids duo to arteriovenous aneurysm of midbrain.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), **69**, 236, 1953.

ASENJO A. — Classification des affections vasculaires chirurgicales de l'encéphale.
Semaine des Hôpitaux, **30**, n° 12, 6 Juillet 1954.

BAILEY P. — Intracranial Tumors.
2nd edition, Springfield, **III**, Thomas 1958.

BAILLIART P. et MAGITOT A. — Traité d'ophtalmologie.
Doin et Masson, édit. Paris 1950.

BAND R. I. — Optic atrophy caused by an arteriovenous angioma. Report of a case.
Ant. Neurol. Psychiat. (Chicago), **68**, 404, 1952.

BAR. — Sur la séméiologie et Anatomie Pathologique de l'angiomatose caverneuse et télangiectasique des centres nerveux.
Monatschrifft für Psychiatrie und Neurologie, Bâle, 1940, pp. 225-272.

BARUK A. — Migraines d'apparence psychogénique suivies d'épilepsie jacksonienne dans un cas d'angiome cérébral.
Encéphale, **26**, 42, 1931.

BASSET R. C. — Surgical experience with arterio-venous anomalies of brain.
Journ. of Neuro-Surgery, 1951, vol. **8**, pp. 59-74.

BECKER M. — L'importance pour la pathologie de la circulation cérébrale des zones distales artérielles.
Deutsche Zeitschrift für Nervenheikunde. Berlin, **164**, 5/6, 1950, pp. 560-569.

BEHREND C. M. et OSTERTAG B. — Contribution à la question de l'angiome cérébral.
Deutsche Medical Wöchenshrift, **76**, 1199, 1951.

BERGSTRAND H. — On the classification of the haemangiomatous Tumours and Malformations of the central nervous system.
Acta Path. et Microbiol. Scandinav., supp. 26, pp. 89-95, 1936.

BERGSTRAND, OLIVECRONA et TONNIS. — Gefässmissbildungen und Gefässgeschwülste des Gehirns.
G. Thieme, Leipzig, 1936.

BILLET R. — L'hémorragie méningée des malformations vasculaires cérébrales.
Rev. Praticien, Paris, 1956, 5/32, pp. 3387-3394.

BOLDREY A., MILLER E. R. — Arterioveinous-aneuvrysm of the great cerebral vein, and the circle of Willis. Report on two patients treated by ligation.
Archives of Neurology and Psychiatry, Chicago, 1949, 62, pp. 778-783.

BONNAL J. — Les indications opératoires dans les hémorragies cérébrales spontanées.
Arch. de Médecine Générale et Tropicale, 1954, n° 21, pp. 45-50

BONNAL J. et LEGRE J. — L'angiographie cérébrale.
Masson Edit., Paris 1958.

BONNET P., DECHAUME et BLANC. — L'anévrysme cirsoïde de la rétine (anévrysme racémeux), ses relations avec l'anévrysme cirsoïde de la face et avec l'anévrysme cirsoïde du cerveau.
Journal de Médecine de Lyon, 20-5-37, p. 165 et Bulletin de la Société Française d'Ophtalmologie, 1938, p. 521.

BORIES J. — L'artériographie vertébrale.
Monographies Médicales et Scientifiques. Juin 1958, n° 9.

BOTTEREL C. H., LOUGHEED W. H., SCOTT J. W. and VANDEWATER S. C.
Journ. of Neurosurg. 12. n° 1, 1-42, 1952.

BOUROURESQUES J. — Formes cliniques de l'hémorragie méningée sous-arachnoïdienne spontanée.
Revue Praticien, 1956, 5/32, pp. 3345-3357.

BRIHAYE J. et BLACWOOD W. — Macro and microscopic anatomy of an arterio-veinous aneurysm of the cerebral hemisphere.
J. Pathol. Bacteriol., 73, 25, 1957.

BROCK S. and DYKE C. G. — Venous and arteriovenous angiomas of brain. A clinical and roentgenological study of 8 cases.
Bull. Neurol. Inst., New-York, 2, 1932, pp. 247-293.

BRUN M., AUDIBERT P. — Un cas d'angiome cérébral rolandique gauche.
Revue oto-neuro-ophtalmol., 24, 185, 1952.

BUNNER. — Angiographic studies of cerebral vessels in arteriovenous aneurysms.
Acta Radiologica, Stockholm, 1949, 31, n° 3, pp. 233-239.

BUNTS A. T. — Malformations vasculaires du cerveau.
Rev. Neurol., 81, 1949, pp. 442-452.

CARON J. P. et PECKER J. — Angiomes artériels du cerveau.
La France Méd., 1950, n° 7, pp. 13-15.

CARRASCO, ZANINI, JUAN. — Arteriovenous malformations of the brain and their effect upon the cerebral vessels.
Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 20, n° 4, Nov. 1957, pp. 241-249.

CASTAIGNE P. — Etiologie et pronostic général des hémorragies méningées sous-arachnoïdiennes spontanées.
Rev. Praticien 1956, 5/32, pp. 3373-3379.

CHATELLIER, ROUQUES L., BEAU, VARAY et COULON. — Un cas d'angiome de la base du crâne.
Revue Neurol., 1950, 83, n° 3, pp 209-211.

CHAVANY, DAVID, TALAIRACH. — Intérêt diagnostic de l'artériographie cérébrale dans les épilepsies cryptogénétiques.
Revue Neurologique, 1949, 81, n° 1, pp. 61-63.

CHAVANY, DAVID et LERIQUE M. — Pouls cérébral, manifestation d'un angiome hémisphérique, avec épilepsie, gaucherie et écriture en miroir.
Revue Neurologique, 1949, 81. n° 1, pp. 63-65.

CHRISTENSEN E. et LARSEN H. — Fatal subarachnoïd haemorrages in pregnant women with intracranial and intramedullary vascular malformation.
Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavia. Vol. XXIX, fasc. 4, pp. 441-451.

CHRISTOPHE L., THIRY S. — Considérations sur le diagnostic et le traitement des angiomes intracraniens.
Acta Chirurgica Belgica, 55, Fev. 1956, 2, pp. 115-129.

CLEMENT R. — Anévrysmes artério-veineux de l'ampoule de Galien chez le nourrisson ; leur rôle dans l'hydrocéphalie non communicante.
Presse Médicale, 62, 658, 1954.

CONTI Giuseppe. — Sur la morphologie des anastomoses artério-veineuses et des dispositifs régulateurs du courant sanguin.
Annales d'Anatomie Pathologique, III, n° 1, 1958, pp. 5-31.

CORNIL et MOSINGER H.
Ann. d'Anat. Path. 1932, 9, 255.

CRAIG J. M. — Encephalo-trigeminal angiomatosie (Sturge-Weber's disease). A case report.
J. Neuropath and Exper. Neurol., 8, pp. 305-319, 1949.

CRAWFORD J. V. and Dorothy S. RUSSEL. — Cryptic arteriovenous and venous Hamartomas of the brain.
Journal of Neurolog. Neurosurgery and Psychiatry. Vol. 19, n° 1, pp. 1-11, Fev. 1956.

CUSHING H., BAILEY P. — Tumors arising from the blood-vessels of the brain. Angiomatous malformations and hemangioblastomas .
Springfield, 1928, Charles C. Thomas.

DANDY W. E. — Arterioveinous aneurysm of brain.
Arch. Surg., 17, pp. 190-234, 1928.

DANDY W. E. — Venous abnormalities and angiomas of the brain.
Archives of Surgery, 17, pp. 715-793, Nov. 1928.

DANDY W. E. — Arteriovenous aneurysm of the scalp and face.
Arch. Surg., 52, pp. 1-32, 1946.

DANIS P. — Aspects ophtalmologiques des angiomatoses du système nerveux. Livre Jubilaire du Groupement Belge d'Etudes O.N.O. et Neurochir., 1951, pp. 213-277.

DANY A., PRESBAY H., MANTZ J. M., HOLDERBACH L., SEYWERT F. — Volumineux angiome frontal gauche tributaire des deux artères cérébrales antérieures et drainé dans le sinus longitudinal supérieur et la veine de Galien. Traitement par abord direct.
Revue d'O.N.O. Tome XXVIII, n° 3, 1956, pp. 129-137.

DAVID H., HECAEN H., CONSTANS J. — Epilepsie abdominale par anévrysme artérioveineux temporal gauche. Guérison par ablation chirurgicale.
Bulletin et Mémoire de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. 4e série, an. 71, nos 25-26, Oct. 1955.

DAVID M., CARROT et CHARCIN. — Hématome intracérébral par rupture d'angiome capillaire.
Bull. Soc. Méd. des Hôp. de Paris, Janvier 1944, p. 19.

DAVID M., HECAEN H., PASSOUANT et TALAIRACH. — Somatognosie partielle et algies paroxystiques sans signes cliniques d'un angiome pariétal partiellement calcifié. Guérison après extirpation chirurgicale.
Rev. Neurologique, 1946, 78, nos 5-6, pp. 236-238.

DAUM S. — Les angiomes du névraxe.
Bull. Méd. (Paris), 68, 81, 1954.

DECKER K. — Aspects du radiodiagnostic des malformations artério-veineuses supra-tentorielles.
1er Congrès International de Neurochirurgie, Bruxelles, Juillet 1957, in « Acta Medica Belgica », Bruxelles, pp. 237-248.

DESCUNS P., GARRE H., NATTER S., BISQUERRA E., PEREZ J. C. — Considérations sur 13 cas d'anévrysmes cirsoïdes et artérioveineux du cerveau.
Lyon Chirurgical, T. 50, n° 7, Oct. 1955.

DEUTSCH L., FRIEDMANN J. — Uber ophtalmische Migräne bei Gefässmissbildung (arteriovenöse Aneurysmen).
Deutsch Z. Nervenheilk., 164, 199, 1938.

DEVIC M., GIRARD P., TOGNET J., PERRON R. — Anévrysmes cirsoïdes de la rétine et malformations vasculaires cérébrales.
Revue Lyonnaise de Méd., 1952, 2, pp. 45-60.

DEVOS J. — Contribution à l'étude de l'angiomatose artério-veineuse mésencéphalique.
Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica, 1955, 56, n° 8, pp. 582-591.

DICHMANN G. H. — La conduite thérapeutique dans les angiomes supratentoriels.
Congrès International de Neurochirurgie. Bruxelles, 1957.

DOROTHY S. RUSSEL et L. J. RUBINSTEIN. — The Pathology of Tumors of the nervous system.
Emward Arnold Ltd, London, 1959.

DRUCKEMILLER W. H., CARPENTER M. B. — Cerebral arteriovenous aneurysms.
Neurology, **3**, 725, 1953.

ELKIN D. C., HARRIS M. T. — Arteriovenous neurysms of the vertebral vessels ; report of 10 cases.
Ann. Surg. **124**, 934, 1926.

EVANS H. M. — Manual of human embryology, 2 vol., Philadelphie, 1912.

EVANS N. G. and COURVILLE C. B. — Notes on the pathogenesis and morphology of new growths, malformations and deformities of the intracranial blood vessels.
Bull. Los Angeles Neurol. Soc. **4**, pp. 145-166, 1939.

FALDI S., LUNGHETTI D. — Aneurisma cirsoïda della retina e malformasione vascolari cerebrali.
Giornali italiano di ophtalmologica, Vol. VI, Nov.-Déc. 1953, n° 6, pp. 542-562.

FEREY D. — Le traitement chirurgical des hématomes intra-cérébraux et intracérébelleux. A propos de trente-trois cas opérés.
Revue Neurologique, Nov. 1950, t. 23, n° 5, pp. 363-370.

FISCHGOLD H., BREGEAT P., LE BESNERAIS Y. et DAVID M. — Iconographie de l'angiomatose neuro-rétinienne (syndrome de Bonnet, Dechaume et Blanc).
La Presse Médicale, **60**, 82, pp. 1790-1792, 1952.

FRENCH L. A et PEYTON W. T. — Vascular malformations in the region of the great vein of Galen.
Journ. of Neuro-Surg. 1954, **11**, n° 5, pp. 488-498.

FURTADO D., MARQUES V. et De CARVALHO O. — Angiome caverneux du cerveau.
Livre jubilaire du Congrès O.N.O. de Bruxelles, 1950, pp. 524-532.

GANSHIRT H., SCHIEFER W. — Zur Kreislaufpathologie des arteriovenösen Hirnangioms und des multiformen Glioblastoms.
Dtsch. Z. Nervenheilk. **172**, 58, 1954.

GARDNER W. J. — Cerebral angiomas and a neurysms.
Surg. Clin. North. America, **16**, 1019, 1936.

GASTAUT H., BONNAL J. — Etude clinique, électroencéphalographique et artériographique d'une épilepsie psychomotrice par angiome artérioveineux temporal droit.
Electroenceph. Clin. Neurophysiol., **4**, 97, 1952.

GERAUD J. — Les hémorragies méningées de l'adulte.
Congrès des Médecins Aliénistes et Neurologistes de Langue Française, Luxembourg, 1952.

GILLINGHAM J. — Arterioveinous malformations of the head.
Edimb. Med. J., **60**, 305, 1953.

GOULD P. C., PEYTON W. T., FRENCH L. A. — Arterioveinous malformations of the brain.
Staff Meet. Bull. Hosp. Univ. Minn., **26**, 611, 1955.

GREEN J. R. — Encephalo-trigeminal angiomatosis.
J. Neuropath. and Exper. Neurol., 4, 27-42, 1945.

GRENET H., GARCIN R., GUIOT G. — Discussion de l'efficacité de la radiothérapie sur les angiomes artériels.
Bull. et Mémoire Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 66, n° 21-22, pp. 1085-1901, 1950.

GROETHUYSEN U. C., BICKFORD R. G., SVIEN H. J. — The electroencephalogram in arteriovenous anomalies of the brain.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 74, 506, 1955.

GROS C., MARTIN G. — Anévrysme cirsoïde géant du lobe frontal droit, étendu à la voûte et au cuir chevelu. Exérèse en bloc par amputation du lobe frontal ; les conditions de l'hémostase.
Acta Neurol. Psychiat., Belg., 51, 337, 1951.

GUILLAUME J., DJINDJIAN R., PANSINI A. — A propos de 80 cas d'angiomes hémisphériques (considérations thérapeutiques et indications opératoires).
Revue Neurologique T. 100, n° 2, 1959, 160-161.

GUILLAUME, GROSSIORD, ROGE et SAMSON. — Un cas de volumineux angiome paraventriculaire ; ablation chirurgicale complète.
Revue Neurologique, 1950, 82, n° 3, pp. 190-199.

GUILLAUME J., MAZARS G., ROGE R. et PANSINI A. — Les accidents circulatoires du cerveau.
Presses Universitaires de France, Edit. Paris, 1957.

GUILLAUME J., ROGE R., MAZARS G., PANSINI A. — Indications chirurgicales basées sur cent-cinquante cas opérés d'accidents vasculaires aigus du cerveau.
Neurochirurgie, 1956, n° 4, pp. 388-397.

GUILLAUME J., ROGE R. et OECONOMOS D. — Hémorragies méningées répétées par angiomes para-ventriculaires. Deux cas opérés.
Revue Neurologique, 81, n° 7, pp. 602-607, 1949.

GUILLAUME J. et SIGWALD J. — Syndrome d'hypertension intra-cranienne aiguë par hématome intracérébelleux. Découverte opératoire d'un hémangiome, origine de l'hémorragie.
Revue Neurologique, 1er Juillet 1943, p. 246.

HABERLAND C. — Arteriovenous anastomosis on the base of the brain.
Mscht. Psychiat. Neurol. 119, 199, 1949.

HAMBY W. B. — Intracranial aneurysms.
1 Vol. C. Thomas Edit., 1952.

HAMBY W. B. — The pathology of supratentorial angiomas.
Journal of Neurosurgery, XV, n° 1, pp. 65-75, Janvier 1958.

HAMILTON, PATERSON J., Mc KISSOK. — A clinical survey of intracranial angiomas with special reference to their mode of progression and and surgical treatment : a report of 110 cases.
Brain, 1956, 79, part II, pp. 233-266.

HARPER W. F., VYSE H. G. — A massive intracranial arteriovenous angioma in an infant.
W. Ind. Med. J., 2, 269 (1953).

HAUGE TORMOD. — Catheter vertebral angiography.
Stockholm 1954.
Acta Radiologica, Supplementum 109.
Printed in Norway, G. Lindkvist, Boktrykhesi, Oslo.

HAYNE R. A., KEMPE I. G., COXE W. — The surgical treatment of arteriovenous malformations of the brain.
J. Neurosurg., 13, 259, 1956.

HENDRIK J., SVIEN PATRICK J., HOOKER. — The case against carotid ligature in the neck in the treatment of arteriovenous anomalies of the cerebrum.
Staff Meeting of the Mayo Clinic, 25 Déc. 1957.

HOARE R. D. — Arteriovenous aneurysm of the posterior fossa.
Acta Rad. 1953, 40, 2/3, 96.

HOFFMANN G.R., ACHSLOGH, BRIHAYE J., DE REYMAEKER A. et THIRY S. — Etude artériographique de 62 cas d'angiomes supra-tentoriels.
Journal Belge de Radiologie. Vol. XI 1957, 2, 174-196.

HYLAND H. H. and DOUGLAS R. P. — Cerebral angioma arteriali : a case in which migraine headache was the earliest manifestation.
Arch. Neurol. and Psychiat. 40, 1221-1232, 1938.

JAEGER R. — Arteriovenous aneurysm of the brain. Report of case cured by clipping middle cerebral artery.
J. Neurosurg., 8, pp. 335-340, 1951.

JAEGER R. et FORBES R. D. — Bilateral congenital arteriovenous communications (aneurysm) of the cerebral vessels.
Arch. Neurol. Psychiatr., 55, pp. 591-599, 1946.

JEFFERSEN G. — Les hémorragies sous-arachnoïdiennes par angiomes et anévrysmes chez le jeune.
Revue Neurologique, 80, n° 6, pp. 413-432, 1948.

KIRK G. D. — Intracranial arteriovenous aneurysms.
Ohio State M. J., 34, 395, 1938.

KISSEL, ROUSSEAUX, MIDON et LEPOIRE. — Angiome parietal avec volumineux hématome intracérébral. Exérèse. Guérison.
Revue Neurologique, 85, n° 6, pp. 473-477, 1951.

KRABBE K. H. — Facial and meningeal angiomatosis associated with calcifications of brain cortex.
Clinical and anatomo-pathologic contribution.
Arch. Neurol. and Psychiat., 32, pp. 737-755, 1934.

KRAYENBUHL H. — Carotid ligature for intracranial arteriovenous malformation.
V° Congrès Neurologique International, 1953.

KRAYENBUHL H. und GAZI YASARGIL M. — Das Hirnaneurysma.
Bâle 1958 (Geigy édit.).

KRUGER D. W. — Surgical treatment of arteriovenous aneurysm of the brain.
International Congress of Neurosurgery. Bruxelles, 1957.

LAFON, PAGES, LABAUGE et DANAN. — Névralgie faciale et hémianopsie symptômatique d'un angiome temporo-occipital.
Société des Sciences Médicales et Biologiques de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen. Séance du 6 Mars 1959. A paraitre dans « Montpellier Médical ».

LAINE E. et M. et Mme DELANDTSHEER. — Etude d'une série de huit angiomes intra-craniens.
Revue Neurol., 88, pp. 93-102, 1953.

LAINE E., DELANDTSHEER, GALIBERT et Mme DELANDTSHEER. — Hématomes intracérébraux spontanés profonds (en particulier du noyau caudé) en rapport avec des malformations angiomateuses.
In Neuro-Chirurgie 1956, nº 4.

LAINE E., DELANDTSHEER, GALIBERT, Mme DELANDTSHEER. — Anévrysme artério-veineux développé dans le septum lucidum. Résultats de son exérèse chirurgicale.
Neurochirurgie, 3, nº 2, pp. 155-162, 1957.

LAINE E., GALIBERT G. et DELANDTSHEER J. M. — Les manifestations cliniques des malformations vasculaires du cerveau chez l'enfant.
Pédiatrie, 1958.

LANGE-COSAK H. — Psychische Strörungen beim arterio-venösen rankenangiom des Gehirns ; Bericht über 76 Krankeitsfälle.
Dtsch. Z. Nervenheilk., 176, 416. 1954.

LARMANDE A. — La neuroangiomatose encéphalofaciale.
Masson Edit., Paris 1958.

LAZORTHES G. — L'hémorragie cérébrale vue par le neurochirurgien.
Masson Edit., 1956.

LAZORTHES G. — Les hémorragies traumatiques, spontanées et du premier âge.
Masson, Edit., 1952.

LAZORTHES G. — Simple statistique sur quelques cas d'hématomes intracérébraux.
Semaine Hôp. Paris, 28, nº 90, pp. 3645-3646, 1952.

LAZORTHES G., GERAUD J. — L'indication opératoire dans les angiomes cérébraux en fonction de la variété topographique.
Vº Congrès Neurologique International, 1953.

LAZORTHES G., GERAUD J. et RIBANT. — Hématome intracérébral secondaire à l'hémorragie d'un angiome paraventriculaire.
Société d'Oto-Neuro-Ophtalm. de Toulouse, 28 janvier 1952.

LE BESNERAIS. — Les anévrysmes artério-veineux et cirsoïdes du cerveau
Thèse Paris, 1953, 167.

LEPPO L., DAVID M., CONSTANS J. P. et RUGGIERO G — Recherche des critères d'indication opératoire dans les anévrysmes artério-veineux. Neurochirurgie, 2, n° 3, pp. 307-339, 1956.

LEY A. — Indications opératoires dans les angiomes supra-tentoriels. International Congress of Neurosurgery, Bruxelles 1957.

LEY A. — Aneurismas arteriovenous congenitos intracraneales. Barcelone, 1957.

LIN T. Y., GREENBLATT M., SOLOMON H. C. — Agitated depression associated with arteriovenous aneurysm of left frontal lobe. Recovery after unilateral frontal lobectomy. New Engl. J. Med., 247, 631, 1952.

LINDGREN E. — Handbuch der Neurochirurgie. Zweiter Band : Roentgenologie. Springer Verlag Berlin, Goettingen Heidelberg, 1954.

LIVRE JUBILAIRE DU GROUPEMENT BELGE D'ETUDE O.N.O. ET NEUROCHIRURGICALES, 1951, Bruxelles.

LOBSTEIN A., PHILIPPIDES D. et MONTRIEUL. — La mesure des pressions artérielles rétinienne et intra-carotidienne au cours de la ligature de la carotide. Revue O.N.O., 25, pp. 216-226, 1953.

LOVE J. G. — Arteriovenous aneurysmal varices of brain. Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 8, pp. 626-629, 1933.

MACKENZIE I. — The clinical presentation of the cerebral angioma. A review of 50 cases. Brain, 76, 184-214, 1953.

Mc KISSOCK. — Angiomes intra-craniens. Ann. Roy. Col.. Surg., Déc. 1950, 7, n° 6, pp. 472-483.

Mc KISSOCK W., HANKINSON J. — Le traitement chirurgical des angiomes supra-tentoriels. 1er Congrès International de Neurochirurgie, Bruxelles, Juillet 1957. in « Acta Medica Belgica », Bruxelles, pp. 223-228.

MARGOLIS, ODOM, WOUDHAL et BLOOR. — The role of small angiomatous malformations in the production of intracerebral hematomas. Journal of Neurosurgery, n° 6, pp. 564-575, 1951.

MARTIN P. et BRIHAYE. — Volumineux angiome de l'artère cérébrale moyenne traité par exérèse en bloc après ligature de l'artère sylvienne. Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica, 54, n° 3, pp. 177-182, Mars 1953.

MASSON L. — Tumeurs humaines. 2e Edit., Paris Maloine, 1956.

MILETTI M. — Gli aneurismi arterovenosi del cervello e il loro trattamento chirurgico radicale. Arch. Neuroch., 2, pp. 2, pp. 279-372, 1954.

MOGENS LUND. — Epilepsy in association with intracranial tumors.
Edit. : Ejnar Munksgaard, Copenhagen, 1952.

MONEY R. A., VANDERFIELD G. K. — The symptoms of supratentorial angiomas.
International Congress of Neurosurgery, Bruxelles, 1957.

MONIZ et GUERRA. — Séméiologie angiographique des anévrysmes, varices et angiomes du cerveau.
V[e] Congrès Neurologique International - Lisbonne.

MILLER G. — Zur Pathologie der arteriovenösen Rankenangiom des Gehirns ; 5 actopsie Fälle.
Dtsch. 2 Nervenheilk, 172, 361, 1955.

NAYRAC, LAINE, FONTAN, M[me] DELANDTSHEER, DELANDTSHEER et GALIBERT. — Etude clinique et thérapeutique de 2 volumineux anévrysmes artério-veineux englobant le système de Galien.
Neurochirurgie, 2, n° 1, pp. 85-100, 1956.

NORLEN G. — Arteriovenous aneuryms of the brain.
J. of Neurosurg., 6, 475, 1949.

NORLEN G. — La circulation cérébrale dans les angiomes supra-tentoriels d'après l'angiographie pré et post-opératoire.
1[er] Congrès International de Neuro-Chirurgie, Juillet 1957.
in Acta Medica Belgica, Bruxelles, pp. 217-222.

ODOM G. L., BLOOR B. M. and WOODHALL B. — Intracerebral hematomas. A surgery of 106 verified cases.
Sth. Med. Journ., 1952, 45, 10, pp. 936-942.

OLIVECRONA H. — Die arteriovenösen Aneurysmen des Gehirns.
Dtsch. Med. Wschr., 1950, pp. 1169.

OLIVECRONA H. — Traitement chirurgical des anévrysmes artério-veineux et des tumeurs vasculaires du cerveau.
V[e] Congrès Neurologique International, 1953, 1, pp. 145-150.

OLIVECRONA H., LADENHEIM J. — Congenital arteriovenous aneurysms of the carotid and vertebral arterial systems.
Springer-Verlag. Berlin. Gröttingen. Heidelberg, 1957.

OLIVECRONA H., RIIVES J. — Anévrysmes artério-veineux du cerveau : diagnostic et traitement.
Arch. Neurol. Psych., Mai 1948, 59, n° 5, pp. 567-602.

PADGET D. H. — The cranial venous system in man in reference to development, adult configuration and relation to the arteries.
Amer. J. Anat., 98, 1956, 307-355.

PADGET D. H. — The development of the cranial arteries in the human embryo. Contribution of embryology.
Carnegie Institute, 32, n° 212.

PAILLAS J. E. — Epilepsies neuro-chirurgicales.
Rapport au Congrès des Médecins Aliénistes et Neurologistes, Pau, 1953.

PAILLAS J. E., Mme BERARD M. et SERRATRICE G. — Essai de classification des « angiomes » artério-veineux (anévrysmes cirsoïdes) du cerveau. A propos de 25 observations avec contrôle histologique.
Revue Neurologique, 96, nº 2, pp. 146-148, 1957.

PAILLAS J. E., BERARD M., BONNAL J., SERRATRICE G. — Angiomes artérioveineux du cerveau chez l'enfant (à propos de 5 observations avec contrôle opératoire).
Revue Neurologique, 94, nº 3, 1956, pp. 279-281.

PAILLAS J. E. et BONNAL J. — Hémorragies méningées par tumeur et malformations vasculaires.
Congrès des Médecins Aliénistes et Neurologistes. Luxembourg, 21-27 Juillet 1952.

PAILLAS J. E. et BONNAL J. — Sur les effets de la ligature carotidienne (à propos de 26 observations, dont un cas de ligature bilatérale).
Presse Médicale, 60, pp. 1351-1353.

PAILLAS J. E. et BONNAL J. — Hématomes intracérébraux spontanés.
Marseille Chirurgical, 4, nº 1, Janv.-Fév. 1952, pp. 97-103.

PAILLAS J. E., BONNAL J. et ARNOUX. — Les anévrysmes artério-veineux générateurs de souffles intra-craniens.
Revue O.N.O., 1957, **XXIX**, pp. 53-56.

PAILLAS J. E., BONNAL J., BERARD-BADIER M. et SERRATRICE G. — Considérations histopathologiques cliniques et thérapeutiques sur les anévrysmes artério-veineux du cerveau.
Communication au 1er Congrès International de Neuro-Chirurgie, Bruxelles, Juillet 1957.
in Excerpta Medica 1957, Communication libre nº 15.

PAILLAS J. E., BONNAL J., BERARD-BADIER M. et SERRATRICE G. — Les angiomes artério-veineux du cerveau chez l'enfant.
La Presse Médicale nº 24, 26 Mars 1958, pp. 525-528.

PAILLAS J. E., BONNAL J., LEGRE J. — Etude clinique, radiologique, E.E.G. des malformations vasculaires.
Colloque sur les relations entre les données morphologiques (cranio-cérébro-faciales) et électroencéphalographiques dans l'épilepsie. Marseille, 28-30 Octobre 1958.

PAILLAS J. E., BONNAL J. et PELLEGRIN J. — Etude clinique et thérapeutique sur les angiomes artério-veineux (anévrysmes cirsoïdes) du cerveau.
Marseille-Chirurgical, VII, nº 2, Mars-Avril 1955.

PAILLAS J. E., BONNAL J. et RIGHINI. — A propos d'une observation de maladie de Bonnet, Blan, Dechaume. A paraître 1959.

PAILLAS J. E., BONNAL J., SERRATRICE G. et WINNINGER J. — Etude anatomo-clinique et thérapeutique d'une série de 70 angiomes artério-veineux cérébraux.
Société d'Oto-Neuro-Ophtalmologie du Languedoc Méditerranéen. Réunion du 24 Mai 1959.

PAILLAS J. E., BONNAL J., VIGOUROUX R. et GASTAUT Y. — Les hématomes intracérébraux spontanés. Etude clinique, électroencéphalographique et thérapeutique de 17 observations.
Marseille Médical, 89e année, n° 7, 1952, pp. 323-330.

PAILLAS J. E., CHOSSON J., SERRATRICE G. et BERARD-BADIER M. — Poussée évolutive d'un angiome artério-veineux du cerveau.
Presse Médicale, n° 86, 27-11-1957, pp. 1958-1959.

PAILLAS J. E. et SERRATRICE G. — Les frontières de l'hémorragie cérébrale.
Marseille Médical, 94, n° 10, 1957.

PAILLAS J. E. et SERRATRICE G. — Considérations anatomo-cliniques et thérapeutiques sur les hématomes spontanés du cerveau (à propos d'une série opératoire de 58 hémorragies cérébrales).
Neuro-Chirurgie, 2, n° 4, pp. 417-420, 1956.

PAILLAS J. E., VIGOUROUX R., DARCOURT G., NAQUET R. — Considérations sur l'épilepsie occipitale (à propos de 12 observations de lésions occipitales opérées).
Neuro-chirurgie, T. 5. n° 1, 1959, 3-16.

PAILLAS J. E., VIGOUROUX R., GASTAUT Y. et BONNAL J. — Corrélations anatomo-électro-cliniques au cours des hématomes intracérébraux spontanés.
Revue Neurologique, 1952, 87, pp. 208-209.

PATERSON J. H. et Mc KISSOCK W. — Revue clinique des angiomes intracraniens en particulier leur mode de progression et leur traitement chirurgical.
Brain, Juin 1956, 79, n° 2, pp. 233-266.

PECKER J., GEETS W. — Evolution artériographique d'un volumineux anévrysme sylvien opéré avec succès chez un enfant de 7 ans.
Neuro-Chirurgie, 2, 109, 1956.

PELLEGRIN J., BONNAL J. — Considérations cliniques sur cinq cas d'hématomes intra-cérébraux chez l'enfant.
7e Congrès de Neuro-Chirurgie de Langue Française, Marseille, Mars 1946.
in Neuro-Chirurgie, 2, n° 4, 1956, 416.

PEREZ J. C. — Contribution à l'étude des anévrysmes cirsoïdes et des anévrysmes artério-veineux de l'encéphale.
Thèse, Alger 1954.

PETIT-DUTAILLIS D. — L'hypotension contrôlée dans l'opération des angiomes sus-tentoriels.
1er Congrès International de Neuro-Chirurgie, Bruxelles, Juillet 1957.
in Acta Medica Belgica, Bruxelles, pp. 229-236.

PETIT-DUTAILLIS D. et GUIOT G. — Indications et résultats du traitement chirurgical des anévrysmes cirsoïdes et des anévrysmes artério-veineux du cerveau.
La Presse Médicale, 1953, 61, 82, pp. 1712-1719.

PETIT-DUTAILLIS D. et GUIOT G. — Etude électroencéphalographique pré- et post-opératoire de 7 angiomes opérés en 1951.
Revue Neurologique, 87, n° 2, pp. 209-210, 1952.

PETIT-DUTAILLIS, GUIOT et BERDET. — Anévrysmes cirsoïdes et anévrysmes artério-veineux de l'encéphale (d'après 19 cas). Considérations anatomiques et radiologiques.
La Presse Médicale, 1953, **61**, n° 44, pp. 901-905.

PETIT-DUTAILLIS D., PERTUISET B., ROUGERIE J. — Etude angiographique de la circulation de suppléance dans les anévrysmes artériels et artério-veineux intra-craniens. Son intérêt thérapeutique.
Revue Neurologique, **85**, 4, 1951, pp. 292-297.

PHILIPPIDES D., MONTRIEUL B., LOBSTEIN A. — Traitement des malformations vasculaires cérébrales par la ligature carotidienne.
Neuro-Chirurgie, **2**, n° 3, 1956, pp. 303-306.

PILCHER C., MEACHAM W. F. and COBB C. A. — The surgical treatment of intracranial angiomatous malformations.
Surgery, **28**, pp. 342-349, 1950.

PLUVINAGE R. — Télangiectasies et angiomes caverneux cérébraux.
Sem. Hôp. Paris, 1949, **26**, 395.

PLUVINAGE R. — Malformations et tumeurs vasculaires du cerveau.
Masson Edit. 1 vol. Paris 1954.

PLUVINAGE R. — Malformations et tumeurs vasculaires du cerveau.
Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Système Nerveux, III, 17490 A 10.

RAY B. S. — Cerebral arterio-veinous aneurysms.
Surg. Gynec. and Obst. 1941, **73**, 615.

REID M. R. and Mc GUIRE J. — Arteriovenous aneurysms.
Ann. Surg. **108**, 643, 1938.

RHOMER, GASTAUT et DELL. — L'électroencéphalographie dans la pathologie vasculaire du cerveau.
Revue Neurologique, 1952, **87**, pp. 125-140.

RISER M., GERAUD J., LAZORTHES G. — Essai de classification topographique des angiomes cérébraux.
Rev. Neurol. 1952, **87**, pp. 424-425.

ROSENBERG D. P. — Electroencéphalographic studies in cerebral angioma.
J. Neurol. Neurosurgery Psychiat. 1952, **15**, n° 4, pp. 260-263.

ROUQUES, DAVID, TALAIRACH et PAUTRAT. — Hémorragies cérébro-méningées à répétition au cours d'une malformation angiomateuse du cerveau.
Bulletin et Mem. Société Méd. des Hôp. de Paris. 1948, n° 16-17, p. 498.

ROULEAU J. — Diagnostic radiologique des angiomes artério-veineux du cerveau.
Thèse Toulouse, 1953.

ROUSSY et OBERLING. — Les tumeurs angiomateuses des centres nerveux.
Presse Méd. **38**, pp. 179, 1930.

RUGGIERO G. — L'encéphalographie fractionnée.
Masson Edit. Paris 1957, 1 vol.

SCHNEIDER R. C. et LISS L. — Cavernous hémangiomas of the cerebral hemispheres.
Journ. of Neurosurgery, Juillet 1958, **15**, n° 4, pp. 392-399.

SEDAN R. — Les néoformations intracraniennes de l'enfant.
Thèse Marseille, 1957.

SERRATRICE G. — L'hématome intracérébral spontané.
Thèse Marseille 1955. Leconte Edit.

SERRATRICE G. — Essai de classification histologique des angiomes cérébraux.
Médaille d'Or de l'Internat des Hôpitaux de Marseille, 1956.

SILVER M. L., TAFT G. H., TENNANT J. M. — The electroencephalogram in some angiomatous malformations.
Electroenceph. Clin. Neurophysiol. **4**, 245, 1952.

SJOREN S. E. — Percutaneous vertebral angiography.
Acta Radiologica, 1953, **40**, pp. 113-127.

STREETER. — The development alterations in the vasculat system of the brain of the human embryo.
Contributions to Embriology, 1918, **8**, 271, 5-38.

STREETER. — The developpment of the venous sinuses of the dura mater in the human embryo.
Am. J. Anat., 1915, **18**, 145, 178.

SWANSON H. S. — Congenital arteriovenous anomalies of the cerebral cortex, their surgical treatment.
Amer. J. Surg. **18**, 36, 1952.

TAPTAS J. N. — Revue Neurologique, 1948, **80**, 338.

THIEBAUT F., PHILIPPIDES D., ROHMER F., MONTRIEUL B. — Angiomes artério-veineux du cerveau.
Revue Neurol., 1951, **85**, n° 1, pp. 105-119.

THOMAS, DAVID et AGURRIAGUERRA. — Anévrysme artério-veineux chez un enfant. Etude clinique et artériographique.
Société de Neurol., 2 Déc. 1954.

TONNIS W. — Symptomatologie et clinique des angiomes artério-veineux.
1er Congrès International de Neurochirurgie, Bruxelles, 21-28 Juillet 1957.
In « Acta Medica Belgica », Bruxelles, pp. 205-215.

TONNIS W., SCHIEFFER W. — Zur Frage des Wachstums arteriovenöser Angiome.
Zbl. Neurochir. **3**, 145, 1955.

TURNER P. — Arteriovenous angioma of the brain with intracerebral hemorrhage.
J. Neurosurg. **3**, 542, 1946.

TURNER O. R. et KERNOHAN J. W. — Vascular malformations and vascular tumors involving the spinal cord.
Arch. Neurol. ans Psych. **16**, 630, 1941.

VAN BOGAERT L. — Pathology of angiomatosis.
Acta Neurol .et Psychiat. Belg. 59, 567, 1948.

VAN BOGAERT L. — Conclusion des rapports sur la maladie angiomateuse.
Acta Neurol. et Psych. Belgica, 1951, 51, n° 8, pp. 541-547.

VERBIEST. — Anévrysmes artério-veineux intra-duraux.
Revue Neurologique, 1951, 85, n° 3, pp. 189-199.

VIGOUROUX R. — Diagnostic des malformations vasculaires cérébrales.
Journées Médico-Chirurgicales de la Timone, Nov. 1957 (Imprimerie S.O.P.I.C.).

VINCENT Clovis, HARTMANN E., DELAITRE R. — Les hémorragies méningées récidivantes dans les angiomes artériels du cerveau.
Bull .et Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris. 1938, 56, pp. 995-1005.

VINCENT et THIEBAUT. — Les hémorragies méningées à répétition au cours des angiomes et des anévrysmes artériels latents.
Revue de Médecine, 1943, n° 5-6, pp. 89-97.

VIRCHOW R. — Die krankhaften Geschwüste. Berlin. 1863.

WALKE R. A. E. — Localisation clinique des anévrysmes intra-craniens et des anomalies vasculaires.
Neurology, 1956, 6, 79.

WEBER E. E. and BAYARD H. — Congenital arteriovenous fistulas in children.
J. of Pediatr. 16, 746, 1940.

WEBER G. — Zur diagnose und behandlung der arteriovenösen aneurysm in bereich der Grosshirnhemisphären
Schweiz. Med. Wchschr. 78, pp. 629-634, 1948.

WERTHEIMER P., ALLEGRE G. — L'hématome intra-cérébral spontané.
Neurochirurgie, 1956, 1, pp. 64-72.

WESCHLER GROSS and COHEN. — Arteriography and carotide artery ligation in the intracranial aneurysm and vascular malformations.
Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry 1951, 14, n° 1, pp. 25-34.

WICKBOM I. — Angiographic examination of intracranial arteriovenous aneurysms.
Acta Radiol., 1950, 34, pp. 385-399.

WITTKOWSKY L. — Migraine ophtalmologique dans l'anévrysme artério-veineux (une contribution à l'étude des hémicranies).
Nervenartz, Avril 1952, 23, n° 4, pp. 140-143.

WOLF A. et BROCK. — The pathology of cerebral angiomas. A study of 9 cases. Bull. of the neurological institute of New-York ; Mars 1955, vol. 4, n° 1.

WYBURN-MASON R. — Arteriovenous aneurysm of mildbrain and retina, facial naevi and mental changes.
Brain, 66, 163, 1943.

TABLE DES MATIERES

LIMINAIRE 1

APERÇU HISTORIQUE — DEFINITION 3

LA LESION :

— Anatomie macroscopique 7

— Aspects physio-pathologiques 13

— Etude histologique :
Aspects histologiques. — Essai de classification histologique basée sur l'embryogénèse 16

LA CLINIQUE 33

— Séméiologie analytique 34
Les accidents de rupture : Hémorragies méningées, cérébro-méningées et cérébrales pures 34
Epilepsie 46
Les céphalalgies, les migraines 56
Le souffle intra-cranien 61
L'examen ophtalmologique 62
La dilatation des vaisseaux superficiels 64
Les syndromes neurologiques objectifs 64
Les troubles psychiques 65

— Etude radiologique 65
La craniographie simple 65
L'angiographie cérébrale 69
L'encéphalographie gazeuse 79

— Etude électro-encéphalographique 79

— Formes cliniques particulières 84
Angiomes artério-veineux du cerveau et malformations vasculaires associées 84
Grossesse et angiomes cérébraux 87
Les angiomes artério-veineux chez l'enfant 91

— Essai de synthèse 99

DIAGNOSTIC 111

THERAPEUTIQUE 114

CONCLUSIONS 131

BIBLIOGRAPHIE 137

Serment d'Hippocrate

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers Condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure, au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine, dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.

Vu et permis d'imprimer :
Aix, le 22 Juin 1959
Le Recteur : J. BLACHE

Lu et approuvé :
Le Président de Thèse :
Professeur J. E. PAILLAS.

Vu et approuvé :
Le Doyen :
G. MORIN.